

AUS DER NEUROLOGISCHEN POLIKLINIK DER UNIVERSITÄT ZÜRICH
(Direktor: Prof. Dr. M. MINKOWSKI)

Zur klinischen Differentialdiagnose der multiplen Sklerose

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der
UNIVERSITÄT ZÜRICH

vorgelegt von

Rudolf Klöti

von Zürich

Genehmigt auf Antrag von Prof. M. MINKOWSKI

ZÜRICH 1953
ART. INSTITUT ORELL FÜSSLI AG

Zur klinischen Differentialdiagnose der multiplen Sklerose

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der
UNIVERSITÄT ZÜRICH

vorgelegt von
Rudolf Klöti
von Zürich

Genehmigt auf Antrag von Prof. M. MINKOWSKI



Erschienen im
SCHWEIZER ARCHIV FÜR NEUROLOGIE UND PSYCHIATRIE
Band 72, Heft 1/2

Zur klinischen Differentialdiagnose der multiplen Sklerose

Von RUDOLF KLÖTI

Inhaltsverzeichnis.

- I. Einleitung
- II. Kasuistik von 25 Fällen:
 - Skizzierung der Anamnesen, Zwischenanamnesen, Befunde, Diagnosen und Differentialdiagnosen an Hand der Krankengeschichten und eigenen Untersuchungen; Epikrisen der Fälle
- III. Allgemeine Gesichtspunkte zur Diagnose und Differentialdiagnose der m. S. auf Grund der eigenen Kasuistik und der neueren Literatur
 - 1. Zur Diagnose der m. S.:
 - a) Vorposten- und Frühsymptome der m. S.
 - b) Typisches Bild der m. S.
 - c) Zum Verlauf der m. S.
 - d) Zu den speziellen Formen der m. S.
 - 2. Zur Differentialdiagnose der m. S. im Hinblick auf andere neurologische Erkrankungen:
 - a) Enzephalitis – Enzephalomyelitis – Myelitis
 - b) Luetische Erkrankungen des Z.N.S.
 - c) Hirntumoren
 - d) Rückenmarkstumoren
 - e) Amyotrophische Lateralsklerose – funikuläre Myelose – spastische Spinalparalyse
 - f) Entzündungen der Leptomeninx
 - g) Gefäßkrankheiten des Z.N.S.
 - h) Wirbelsäulenerkrankungen
 - i) Funktionelle Krankheiten
- IV. Zusammenfassung
- V. Literaturverzeichnis

I. Einleitung

Auf Vorschlag von Herrn Prof. *Minkowski*, Direktor der Neurologischen Poliklinik und Klinik der Universität Zürich, habe ich 25 Fälle aus dem Krankenmaterial der Poliklinik, hauptsächlich aus dem Jahre 1949, in ihrem weiteren Verlauf verfolgt. Es handelt sich um Patienten, bei denen damals eine multiple Sklerose (m. S.) vermutet wurde, aber nicht sicher diagnostiziert werden konnte. Ich habe versucht, nachträglich nach Möglich-

keit zu einer sicheren Diagnose zu gelangen und differential-diagnostische Gesichtspunkte auszuarbeiten, die in ähnlichen Fällen von Bedeutung sein können. Abgesehen von den eigenen Fällen habe ich die neuere Literatur über die Differentialdiagnose der m. S. herangezogen. – Obschon man über die Schwierigkeit der klinischen Abgrenzung einer m. S. von anderen Krankheiten streiten mag, dürfte doch in diesem Zusammenhang wegleitend sein, daß es kaum eine andere organische Nervenkrankheit gibt, die so mannigfaltige und so verschiedene klinische Bilder hervorbringt. Gegenüber dieser, an die Mannigfaltigkeit der klinischen Erscheinungsformen geknüpften Schwierigkeit ist andererseits das Bedürfnis nach einer möglichst weitgehenden Sicherung der Diagnose gerade hier besonders groß, da die Diagnose einer m. S. nur eine sehr unbestimmte Aussicht auf das weitere Schicksal des Patienten eröffnet.

II. Kasuistik

Bei der überwiegenden Mehrzahl der im folgenden beschriebenen 25 Fälle wurde eigens für diese Arbeit eine erneute, gründliche neurologische Untersuchung angestellt, wobei besonders Wert auf eine eingehende Katamnese gelegt wurde. Dabei dienten auch teilweise Krankengeschichten aus anderen Kliniken sowie Befunde von inzwischen erhobenen spezialistischen Untersuchungen. Einer jeden, nach Möglichkeit objektiv gestalteten Darstellung des einzelnen Falles folgt eine epikritische Betrachtung, welche auf die Vielfältigkeit von Fragen bei der Differentialdiagnose der multiplen Sklerose hinweisen soll. – Es werden nur die wichtigsten Daten aus der Anamnese und die pathologischen Untersuchungsbefunde erwähnt. Die Familienanamnese wird nur dann beigezogen, wenn sie zur Klärung des Falles beiträgt. Spezialistische Untersuchungen werden auch bei negativem Befund immer angeführt. Eine Blutdruckmessung, Wa. R. im Blut und die Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit wurden bei jedem Patienten als Routineuntersuchung vorgenommen; nur pathologische Befunde finden Erwähnung.

In der Kasuistik gelten folgende Abkürzungen: pos. = positiv, neg. = negativ, bds. = beidseits, m. S. = multiple Sklerose, Z. N. S. = Zentralnervensystem, R. M. = Rückenmark, L. P. = Lumbalpunktion, FNV = Finger-Nasen-Versuch, FFV = Finger-Finger-Versuch, Pos. V. = Positionsversuch, KHV = Kniehackenversuch, BRR = Brachioradialis-Reflex, BSR = Biceps-Sehnenreflex, TSR = Triceps-Sehnenreflex, BDR = Bauchdecken-Reflex, CAR = Costo-Abdominal-Reflex, CrR = Cremaster-Reflex, PSR = Patellar-Sehnenreflex, ASR = Achilles-Sehnenreflex, FSR = Fußsohlen-Reflex.

Fall 1 (K. G. 49, 2109). M. N., 1927 (Saaltochter, ledig).

Anamnese: Schon als Kind Zirkulationsstörungen in Form von kalten Extremitäten, auch im Hochsommer. 1943 Velounfall mit Sturz auf den Kopf, keine äußeren Verletzungen, jedoch 30 Min. Bewußtlosigkeit. Ende März 1949 Erblindung am li. Auge innerhalb dreier Tage. Am re. Auge gelegentliches Flimmern, starkes Druckgefühl supraorbital, vorwiegend li. Leichter Tremor an Hand der Schrift festgestellt. Die Erblindung bildet sich innerhalb einiger Monate schrittweise zurück, jedoch nur bis zum Stadium des Hell-Dunkel-Sehens, kein Farbsehen.

7. 9. 49 Befund: Visus re. 1, 25, li. 1/60 mit Atrophie des Fundus und weiter Pupille. Pupillenreaktion auf Licht li. nur Spur, re. pos., konsensuell von re. nach li. pos., von li. nach re. neg.; Konvergenzreaktion bds. pos. Daneben nur noch angedeuteter Intentionstremor bds. beim FNV.

Diagnose: Status nach Neuritis nervi optici li., postneuritische Atrophie. **Differentialdiagnose:** Verdacht auf m. S.? Keilbeinflügelmeningeom li.?

16. 1. 50 Zwischenanamnese: Dez. 49 Sturz auf dem Eis, keine äußeren Verletzungen, jedoch 20 Min. Bewußtlosigkeit. Seither Kopfschmerzen über der Stirn mit zunehmender Heftigkeit. Seit einiger Zeit erneutes Nachlassen der Sehkraft li. Wenige Tage vor der Konsultation Nebelsehen vor dem re. Auge mit Schmerzen bei den Augenbewegungen, Brechreiz und Erbrechen.

Befund: Totale Opticusatrophie li., Visus li. durch Zentralskotom total erloschen. Re. normaler Fundus, jedoch retrobulbäre Leitungsstörung zwischen Bulbus und Chiasma. Gesichtsfeld zentral und nasal erhalten. Reaktion der Pupille auf Licht schwach erhalten, li. besser als re.; Tonus der unteren Extremitäten eher herabgesetzt, PSR mittelstark, li. etwas schwächer. Daneben kein anderer pathologischer Befund. Stereoskopische Schädelaufnahme o. B. E. E. G.: Leichte unspezifische Abnormität bds. mit Maximum postzentral, lokalisatorisch nicht zu verwerten, jedoch Indikator für Mitbeteiligung des Gehirns. L. P.: Druck = 160 mm Wasser, klar und farblos, Queckenstedt normal, Gesamteiweiß 24,2 mg%, Kolloidkurve vom Parenchymtyp, Zellzahl 32/3. Röntgenaufnahme der Foramina optica nach Rhese o. B.

Diagnose: Totale Opticusatrophie li., retrobulbäre Leitungsstörung zwischen Bulbus und Chiasma re. **Differentialdiagnose:** Gegen eine Neuritis nervi optici retrobulbaris re. spricht das Erhaltensein des zentralen Sehens und das Fehlen eines zentralen Rotskotoms. Arachnoiditis opto-chiasmatica? Beginnende m. S.? Tumor cerebri?

14. 6. 52 Zwischenanamnese: Leichte Besserung der Sehstörung bds., li. jedoch immer noch fast blind, re. Lesen mühsam möglich. Augenscheinlich ohne äußere Ursache hatte die Pat. zwei Anfälle von Blutleere im Kopf mit nachfolgender mehrminütiger Bewußtlosigkeit. 1950 trat auch eine wenige Wochen andauernde Sensibilitätsstörung am re. Gesäß in Form einer Hypästhesie auf, welche vom Hausarzt festgestellt wurde. Zeitweilige Müdigkeit in den Beinen, welche schon von Kind auf besteht, ist eher auf einen Senkfuß zurückzuführen.

Befund: Augenbefund gleich geblieben. Nasolabialfalte li. etwas tiefer. Leichter Tremor bds. bei FNV und FFV, nicht sicher intentionell. BDR in der mittleren und unteren Etage re. u. CAR bds. fehlend. Die Pat. ist psychisch unauffällig und verhält sich zu ihrer Sehstörung einfühlbar.

Diagnose: Sehr wahrscheinlich m. S.

Epikrise. Bei diesem Fall ist es sehr interessant, daß im Vordergrund des Leidens eigentlich nur die massiv und sehr rasch einsetzende Sehstörung steht. Es ist sehr gut verständlich, daß zu verschiedenen Malen der Verdacht eines intrakraniellen Tumors geäußert wurde, denn ein solcher manifestiert sich ja häufig in Form einer akuten Sehstörung. Auch die vom Spezialisten ausgesprochene Vermutung einer unspezifischen Arachnoiditis opto-chiasmatica war bis zur neuesten Untersuchung gerechtfertigt.

Allerdings ist der 1950 erhobene Liquorbefund geradezu klassisch für eine m. S. Nimmt man zur beidseitigen, wenn auch nicht gerade typischen Opticusaffektion und zum Liquorbefund noch den letzten neurologischen Befund hinzu, so verdichtet sich der Verdacht auf eine m. S. fast zur Sicherheit. Bis dahin stützte sich die Diagnostik nur auf ein einzelnes Symptom, heute weisen hingegen der partielle Ausfall der BDR und der Ausfall des CAR sowie die flüchtige Sensibilitätsstörung auf ein multiples Befallensein des Z.N.S. hin. Der schon früher festgestellte leichte Intentionstremor und die heute bestehende subtile Facialisschwäche, welche aber beide nicht sicher verwertbar sind, können das Bild weiterhin abrunden. Obschon sich die Diagnose einer m. S. aufdrängt, wird eine weitere Beobachtung auch aus diagnostischen Gründen im Interesse der Pat. liegen.

Fall 2 (K. G. 49, 965). M. M., 1900 (Maurer, verh.).

Anamnese: Im Frühjahr 49 plötzlich Schwindelanfälle ohne Brechreiz, Krämpfe in der Herzgegend, Schweißausbrüche, Besserung durch kurze Ruhe. Darauf folgend Schwäche in den Beinen, sonst keine Beschwerden. Nach 10 Tagen Bettruhe tritt Tremor in den Fingern und Beinen auf. Schwäche in den Knien, vorwiegend re., daselbe auch in den oberen Extremitäten. Die Schrift sei seither zittrig, und Pat. hat Mühe, seiner Arbeit als Maurer nachzugehen.

12. 4. 49 Befund: Albino-Typ. Pupille re. Spur weiter als li. Bds. Horizontalnystagmus. Grobschlägiger Tremor, vorwiegend im re. Arm, nicht sicher intentionell. Hypodiadochokinese re.; Reflexe alle lebhaft. PSR li. gesteigert, ASR li. subklonisch. Babinski bds. angedeutet, Oppenheim bds. schwach pos. Starke Druckempfindlichkeit der großen peripheren Nervenstämmen. Der Gang ist unsicher mit merkwürdigem Einsinken im Kniegelenk. Man hat jedoch eher den Eindruck eines „Demonstrativhinkens“.

Diagnose: Vorläufig unklar, sichere Polyneuritis mittleren Grades, anamnestisch äthylische Genese durchaus möglich. **Differentialdiagnose:** Fragliche m. S.?

3. 5. 49 Zwischenanamnese: Müdigkeit in den Beinen nach kurzem Gehen, Spontanklonus beim Sitzen und Aufsetzen des Fußes. Zeitweise unbestimmte Schmerzsen- sation in der re. Ferse, Schweißausbrüche. Erhebliche familiäre Sorgen.

Befund: Außer den früher erhobenen Befunden pos. Knipsreflex, re. deutlicher als li., BDR vorhanden, aber rasch erschöpfbar, keine sicheren pathologischen Reflexe, KHV bds. sehr ungeschickt, nicht sicher ataktisch, Romberg mit Falltendenz nach hinten.

Diagnose: Immer noch Verdacht auf m. S.

21. 6. 51 Zwischenanamnese: Seit 5–6 Wochen müde, hauptsächlich in den Beinen, jedoch keine Steifigkeit. Gelegentlich Parästhesien in den Armen beim Velofahren oder in den Beinen beim Überkreuzen derselben. Psychisch reizbar.

Befund: Pat. schwitzt sehr stark. Die Hirnnervenuntersuchung ergibt keine verwertbaren Befunde. FNV Spur ataktisch beim Stehen, flüssig beim Liegen. Knips- und Trömner-Reflex bds. pos.; BDR auch diesmal pos.; PSR seitengleich, lebhaft. ASR li. lebhafter als re., keine pathologischen Reflexe. Romberg: Zunächst Falltendenz nach hinten, bei Wiederholung und nach Zuspruch o. B. auch sensibilisiert. Gang etwas steif, aber durchaus der übrigen Konstitution entsprechend.

Diagnose: Hypochondrische Reaktion bei äthylischer Debität.

Epikrise: Es ist vielleicht noch erwähnenswert, daß der Pat. zeitweise mit einem Preßluftbohrer arbeitet. Daraus läßt sich mit größter Wahrscheinlichkeit die an eine Ataxie erinnernde Unsicherheit in der Muskelkoordination erklären. Auf die Fußdeformität, von welcher sich verschiedene statische und dynamische Beschwerden ableiten lassen, wurde schon hingewiesen. Wenn man vielleicht auch bei früheren Untersuchun-

gen zeitweise an das Vorliegen eines spastisch-ataktischen Syndroms dachte, und scheinbar auch an der oberen wie an der unteren Extremität vorübergehend pathologische Reflexe festgestellt wurden, so geht doch aus der Krankengeschichte hervor, daß diese Befunde nicht sehr eindeutig waren. Auch der Familien- und Berufsanamnese wurde vielleicht eher zu wenig Bedeutung beigemessen. Sie ergeben, zusammen mit der Alkoholanamnese, der Feststellung der Debität und auch mit dem eindeutigen neuesten Befund die praktisch gewisse, letztgenannte Diagnose, besonders wenn man noch das Alter des Pat. in Rechnung zieht. Die tatsächlichen Beschwerden des Pat. konnten hinreichend durch andere Ursachen erklärt werden.

Fall 3 (K. G. 49, 1203). St. A., 1925 (Kindergärtnerin, ledig).

Anamnese: Im Herbst 47 plötzlich Lach- und Weinkrämpfe während der Arbeit. Anfangs Mai 49 grauer Schleier vor dem li. Auge. Innerhalb zweier Tage deutliche Trübung der Sehschärfe. Der sofort konsultierte Augenarzt stellt eine Retrobulbärneuritis li. mit Zentralskotom und Sehschärfe von knapp 0,1 fest.

12. 5. 49 Befund: Der Augenbefund wird bestätigt, motorisch o. B., Hornhautsensibilität li. leicht herabgesetzt, Pupillenreaktion auf Licht li. fehlend, re. pos. Beim Blick nach re. ganz geringer Einstellnystagmus, sonst alles o. B. Auch eine spezialistische Ohren-, Nasen-, Hals-Untersuchung ergibt keinen krankhaften Befund.

Diagnose: Fragliche beginnende m. S. – Leider konnte die Pat. nicht einer erneuten neurologischen Untersuchung unterzogen werden. Sie gibt jedoch heute an, daß die Sehstörung von 1949 in einigen Tagen ganz verschwunden sei, daß sie nie ein Rezidiv derselben erlitten habe, und daß schließlich keine anderen Störungen in den letzten drei Jahren aufgetreten seien. Auch das Zwangslachen und Zwangsweinen habe sich nie wiederholt. Eine Untersuchung im Jahre 1950 andernorts habe ebenfalls keinen einzigen pathologischen Befund ergeben. **Diagnose: Abgeheilte, isolierte Retrobulbärneuritis.**

Epikrise. Obschon hier eine genaue neurologische Untersuchung nachzutragen wäre, welche subjektiv nicht in Erscheinung tretende Störungen hervorbringen könnte, darf doch angenommen werden, daß es sich beim vorliegenden Leiden nicht um eine m. S. handelt. Es wäre jedoch voreilig, den Ausschluß einer m. S. bestimmt festzulegen, da man ja Intervalle vollständigen Wohlbefindens über manche Jahre kennt.

Fall 4 (K. G. 48, 2855). H. F., 1929 (Fabrikarbeiterin, ledig).

Anamnese: Im Sept. 48 Schmerzen im li. Auge, Abnahme der Sehschärfe bds. Die spezialistische Augenuntersuchung ergab keinen organischen Befund. Zur gleichen Zeit Kältegefühl und Schwäche im re. Arm und Bein, so daß Pat. mehrmals zu Boden fiel. Ein leichter Tremor äußerte sich in der Schrift. Die Schmerzen im Auge gingen sehr bald zurück, ohne daß die Sehstörung abnahm. Pat. war nicht arbeitsfähig.

12. 10. 48 Befund: Kindliche, dysplastische Pat., Horizontalnystagmus nach li. erschöpfbar, FNV ataktisch re. in der Endphase. Obschon Rechtshändigkeit besteht, ist die Diadochokinese re. ungeschickter als li.; Armreflexe re. lebhafter als li. Es besteht eine Hemiparese, vorwiegend an der re. oberen Extremität. Romberg: Leichtes Schwanken. Gang spastisch-ataktisch. Schädelröntgen: Schädelknochen ziemlich dünn, massiv verdickte Impressiones digitatae, Kalkschatten der Epididymis, Hirndrucksteigerung. Untersuchung der Augen durch den Spezialisten ergibt keinen pathologischen Befund am Fundus. Blutstatus: Normaler Befund. Der Urinstatus läßt auf eine Zystopyelitis schließen.

Diagnose: In bezug auf die neurologischen Befunde herrscht noch Unklarheit. Als Nebenfunde: Zystopyelitis, Debilitas. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Tumor cerebri? Aneurysma?

8. 3. 49 Zwischenanamnese: Pat. hat die Stelle in der Fabrik mit einem Posten im Haushalt getauscht. Häufiges Erbrechen, Kopfschmerzen und Schwindel. Schwäche und Kraftlosigkeit im re. Bein zusammen mit Spannungsgefühl. Die Stelle mußte wieder aufgegeben werden.

Befund: Fundus weiterhin normal. Leichter aber deutlicher Intentionstremor vorwiegend li.; Trömmen bds. pos., PSR leicht gesteigert mit erweiterter reflexogener Zone. ASR subklonisch, vorwiegend li. Leichte Babinskintendenz re.; Pos. V. mit ruckweisem Absinken. KHV leicht ataktisch bds. Trophische Störung an der Zehe III re. Im übrigen gleicher Befund wie früher.

Diagnose: Mit größter Wahrscheinlichkeit m. S. bei gleichzeitiger psychischer Überlagerung. **Differentialdiagnose:** Enzephalomyelitis infektiöser Natur? – Eine Erkundigung beim Hausarzt ergab, daß die Pat. im April 51 unter dem Vollbild einer sicheren m. S. ad exitum kam. Der Verlauf bis dahin war eindeutig remittierend mit Zeiten, in welchen die Pat. gehen konnte, gefolgt von solchen, in welchen sie ganz bettlägerig war. Es bestand schwerste Ataxie, Tremor, skandierende Sprache, Nystagmus. Die unmittelbaren Todesursachen waren – wie meistens bei der m. S. – interkurrente Krankheiten (Pneumonie, Dekubitus, aufsteigende Zystopyelitis). Eine Obduktion wurde nicht vorgenommen.

Epikrise. Dieser Fall ist in verschiedenen Beziehungen interessant. Auf der einen Seite ist es sehr schwierig, die funktionelle Komponente, welche sich durch die Debilitas ergibt, aus der Vielgestaltigkeit der Symptome abzuschätzen. Andererseits aber zeigen doch die Befunde deutliche organische Läsionen. Bei den immer wieder geäußerten intermittierenden Sehstörungen dürfte es sich höchst wahrscheinlich trotz negativem Fundusbefund um eine Affektion im Sinne einer Retrobulbärneuritis gehandelt haben. Da schon 1949 die Diagnose einer m. S. sehr wahrscheinlich war, ist sie mit dem nachfolgenden Verlauf zur Sicherheit geworden. Die früher geäußerte Vermutung eines Tumor cerebri oder eines Aneurysmas ist doch durch den immerhin über drei Jahre sich erstreckenden, sicher remittierenden Verlauf widerlegt. Die Frage der Enzephalomyelitis infektiöser Natur bleibt allerdings noch offen.

Fall 5 (K. G. 49, 511). E. W., 1927 (Kopist, ledig).

Anamnese: Februar 1949 Schwindelgefühl mit anfänglichem Flimmern und gelegentlichem Doppeltsehen. Daraufhin Unsicherheit beim Gehen und leichter Kopfdruck.

12. 2. 49 Befund: Leichtes Ödem entlang den Gefäßen am Fundus, Pupille li. Spur weiter als re., feinschlägiger, nicht sicher verwertbarer Nystagmus beim Blick nach re. und nach oben. Leichtes mimisches Zurückbleiben des re. unteren Fazialis-Innervationsgebietes. Leichte Abschwächung des re. Rachenreflexes. Leichte Nackensteifigkeit. Gang breitbeinig, etwas schwankend; Strichgang unsicher mit Dextropulsion; Blindgang mit Abweichung nach re.; Romberg: Umfallen nach re.; bei gleichzeitiger Kopfdrehung nach re.: Verstärkung dieser Tendenz. Es wird eine zentrale Vestibularis-schwäche re. festgestellt. Sonst alles o. B., inkl. Blutbild. Der Pat. war gezwungen, seine Arbeit als Kopist niederzulegen.

Diagnose: Fragliche m. S. **Differentialdiagnose:** Toxisch-infektiöse Enzephalitis?

17. 2. 49 Befund: Schwindel nur noch bei Kopfdrehung nach li.; Schädelröntgen o. B. Außerdem wird eine leichte Unruhe der Finger der re. Hand beim Pos. V. konstatiert, ohne Abweichung beim FNV bds.; Gang und Romberg haben sich normalisiert. Die Liquoruntersuchung ergibt 10/3 Zellen, normale Eiweißwerte und Kolloidkurve vom Parenchymtyp. Die fachärztliche Augenuntersuchung zeigt nur leichte Stauungsphänomene am Fundus in Form von Venenerweiterung und leichtem Ödem.

26. 8. 49 Zwischenanamnese: Eine Erholungskur mußte abgebrochen werden, weil der Pat. unter verschiedenen neu hinzutretenden Störungen litt: Einschlafstörung,

Druck im Hinterkopf, Schweißausbrüche im Bett, zeitweise Kopfschmerzen eher li., Schwindel am Morgen beim Aufstehen, Flimmern vor den Augen, Ohrensausen und andere Gehörsensationen.

Befund: Subfebril, Senkung 8/15, Blutdruck 135/65, Monozytose und Leukozytose im Blut, Puls mit respiratorischer Arrhythmie, Dermographismus. Leichtes Spannen beim Lasègue-Versuch bei etwa 70° bds.; Fundusbefund gleich geblieben, ebenso der Befund am Fazialis.

Diagnose: Verdacht auf m. S. kann nicht mehr aufrechterhalten werden. Es besteht eine intermittierende **vegetative Dystonie**, welche ihre Ursache in einem noch nicht gefundenen Infektherd haben dürfte. – Pat. wurde für die Jahre 49 und 50 vom M.D. dispensiert wegen einer toxisch-infektiös bedingten vegetativen Dystonie mit zeitweise auftretenden enzephalo-meningitischen Symptomen.

13. 3. 51 Befund: Der Pat. möchte sich wieder für den M.D. melden, da er sich seit einem Jahr gänzlich beschwerdefrei fühlt. Eine mimische VII-Schwäche besteht immer noch.

Diagnose: Bleibt dieselbe. Auf Grund der letzten Untersuchung wird denn auch empfohlen, den Pat. wieder diensttauglich zu erklären.

Epikrise. Hier ist ein deutliches Beispiel für die großen diagnostischen Schwierigkeiten, welche auch über längere Zeit bestehen bleiben können. Es konnte sicher auch in diesem Fall keine ganz eindeutige Diagnose gestellt werden, nur ergab die vermehrte Aufmerksamkeit, welche man der vegetativen Dystonie schenkte, eine leidliche Hypothese in der Beurteilung des Krankheitsbildes. Es läßt sich vermuten, daß die vestibulären Zeichen in Analogie zum Ménière'schen Syndrom auf einer infektiös-toxischen Durchblutungsstörung basieren. Auch der Fundusbefund ließe sich vielleicht in dieser Weise erklären. Auf der anderen Seite können der wechselnde, nicht sicher intentionelle Tremor und die profusen Schweißse als Zeichen der allgemeinen vegetativen Labilität aufgefaßt werden. Damit ist aber die Forderung von multiplen Herden nicht klar erfüllt und die Diagnose einer m. S. muß sehr zweifelhaft erscheinen. Träger dieser Hypothese sind nicht zuletzt das infektiös-toxische Blutbild, der Blutdruck und die Pulsierregularität. Der Liquorbefund findet damit jedoch noch nicht eine restlose Erklärung.

Fall 6 (K. G. 49, 2050). D. M., 1910 (Hausfrau, verh., 1 Geburt).

Anamnese: Am 15. 8. 49 trat ganz plötzlich am re. Auge Nebelsehen auf. Die sofort vorgenommene augenärztliche Untersuchung ergab eindeutig eine Retrobulbärneuritis re. mit Zentralskotom, verbunden mit zentraler Retinitis. Außer dieser Visusstörung keine subjektiven Beschwerden.

1. 9. 49 Befund: Außer einer Bestätigung des Augenleidens konnten neurologisch nur lebhaft, aber seitengleiche Reflexe an den unteren und oberen Extremitäten und fehlende BDR in der li. mittleren und unteren Etage festgestellt werden. Schädelröntgen a–p und seitlich o. B.

Diagnose: Da neben der Retrobulbärneuritis eigentlich nur das teilweise Fehlen der BDR feststeht, ist eine Diagnose noch nicht möglich, eine Vermutung auf m. S. jedoch berechtigt.

4. 4. 52 Zwischenanamnese: Subjektiv bildete sich die Visusstörung von 1949 sehr rasch zurück. Die mehrmaligen spezialärztlichen Kontrolluntersuchungen der Augen haben keine pathologischen Befunde ergeben. Die Pat. hatte seither weder von seiten der Augen noch in anderer Hinsicht irgendwelche Beschwerden.

Befund: Fundus bds. normal, ohne temporale Blässe. Außer den in der li. mittleren und unteren Etage fehlenden BDR ist auch bei genauer neurologischer Untersuchung kein pathologischer Befund zu erheben.

Diagnose: Abgeheilte, isolierte Retrobulbärneuritis re.

Epikrise. Abgesehen von den ätiologischen Fragen dieser isolierten Retrobulbärneuritis stehen bei diesem Fall eigentlich nur die teilweise fehlenden BDR zur Diskussion. Daß sie nicht mit Sicherheit als Zeichen einer beginnenden m. S. zu verwerten sind, geht aus zwei Gesichtspunkten hervor: erstens finden wir diese Anomalie bei beiden Untersuchungen (mit dreijährigem Intervall) in genau gleicher Ausdehnung und Intensität, zweitens ist zu bedenken, daß es sich hier um eine Frau handelt, die bereits eine Geburt hinter sich hat, womit das Fehlen der BDR an neurologischer Bedeutung viel einbüßt. Die verbleibende Retrobulbärneuritis ist deshalb als alleiniger Anhaltspunkt für eine m. S. nicht mehr sicher zu verwerten, besonders da sie keine Atrophie der Papille hinterließ. Immerhin bleibt ein derartiger Verdacht bis auf weiteres bestehen.

Fall 7 (K. G. 49, 2617) T. K., 1919 (Einlegerin, gesch., 1 Geburt).

Anamnese: Im Sommer 49 trat zunehmende Unsicherheit beim Gehen ein in Form einer massiven Ataxie, daneben wechselnde Sensibilitätsstörungen in beiden Beinen. Gleichzeitig hatte die Pat. eindeutige Miktionsstörungen im Sinne der Inkontinenz.

11. 11. 49 Befund: Temporale Abblassung der re. Papille, leichte Erweiterung der re. Pupille mit verlangsamter Reaktion auf Licht. Leichter Horizontalnystagmus nach re., größerer nach li. Mimische VII-Schwäche. Gaumensegel und Zunge symmetrisch eingeschränkt in der Beweglichkeit. Fehlender Bauchdeckenreflex li. An den oberen Extremitäten bds. Intentionstremor. Dysmetrie li., symmetrische Reflexsteigerung, positiver Trömner- und Knipsreflex vorwiegend li.; BDR erloschen. PSR li. stärker als re., nicht sicher gesteigert. Achillesklonus bds.; Rossolimo re. schwach pos., li. deutlich pos., Stransky bds. pos., Lagesinn der li. Großzehe mangelhaft. Spastisch-ataktischer Gang, bei Strichgang schwankend. Romberg: Asynergie du trone. Psychisch etwas labil, affektiv Neigung zu Euphorie.

Diagnose: Spastisch-ataktisches Bild, das am ehesten an eine m. S. erinnert.
Differentialdiagnose: Das akute und von allem Anfang an sehr vielfältige Bild läßt unter Umständen auch auf einen entzündlichen Prozeß im Z.N.S. schließen.

16. 5. 52 Zwischenanamnese: Die Pat. wurde inzwischen auf die verschiedensten Arten behandelt, und andernorts hat man seit 1949 die Diagnose einer m. S. gesichert und sogar dieselbe der Pat. mitgeteilt. Nach einem eher akuten Beginn verlief die Krankheit in der Folge langsam progredient; zeitweise Inkontinenz, zeitweise Ischuria paradoxa. Es traten Parästhesien an beiden Händen auf, li. stärker als re. Im Vordergrund steht die schwere spastisch-ataktische Gangstörung neben einem äußerst starken Tremor.

Befund: Fundus bds. mit deutlicher temporaler Abblassung. Der Bulbus zeigt auch ohne Blickfixation eine starke Unruhe, welche bei Fixation bds. in einen deutlichen Nystagmus übergeht. Facies willkürlich und mimisch etwas starr. Stimme monoton und undifferenziert. Grober Tremor der Zunge. Die oberen Extremitäten zeigen eine generelle Erhöhung des Muskeltonus und aktive Bewegungen mit starkem Tremor. Massiver Intentionstremor, vorwiegend li., Reflexe hauptsächlich li. stark gesteigert. Trömner- und Knipsreflex bds. pos.; BDR und CAR ganz erloschen. An der unteren Extremität ist eine hochgradige Spastizität vorherrschend. Bewegungen im Liegen ausfahrend und mit grobem Tremor, rasch ermüdbar. PSR und ASR seitengleich, subklonisch, Babinski-Gruppe bds. deutlich pos.; Romberg: Die Pat. kann nicht ohne Hilfe allein stehen. Äußerst starke spastisch-ataktische Gehstörung. Psychisch deutlich euphorisch-zuversichtliche Stimmung. Die Pat. hält sehr viel von einer eben begonnenen neuartigen Kur.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Obschon eine Lumbalpunktion von der Pat. verweigert wurde, konnte doch die Möglichkeit einer infektiös-toxischen Erkrankung des Z.N.S. ausgeschlossen werden. Außerdem erwies sich die in der Anamnese vorkommende Miktionsstörung als nicht von einem bestehenden Uterusprolaps abhängig, denn dieselbe trat auch nach Behandlung des Prolapses noch einige Male vorübergehend auf. Was an diesem Fall klinisch vielleicht ungewöhnlich erscheint, ist der eher akute Beginn mit einer schweren Ataxie ohne vorgängige kleinere, flüchtige Symptome. Es ist jedoch keineswegs selten, daß eine m. S. sich gleich zu Beginn sehr drastisch entwickelt. Diese Pat. zeigt schließlich auch, daß ein akuter Beginn nichts über den weiteren Verlauf aussagt, denn bei ihr scheint das Leiden heute mehr oder weniger stationär zu sein.

Fall 8 (K. G. 49, 405). B. F., 1920 (Landwirt, verh.).

Anamnese: Der Pat. spürte anfangs Januar 49 plötzlich Schwindel, der nach seiner Schilderung den Charakter von Drehschwindel hatte. Gleichzeitig traten für einige Tage Kopfschmerzen auf, welche sich aber auch nach zwei Tagen Bettruhe nur unwesentlich besserten. In der Zeit, in welcher der Pat. über diese Schwindelanfälle klagte, fühlte er sich auch beim Gehen unsicher. Außer diesen eher plötzlich einsetzenden Beschwerden litt der Pat. schon seit etwa 2 Jahren unter Schmerzen im Rücken, vorwiegend im Kreuz bei abnormen Bewegungen und beim Heben von Lasten. Diese Schmerzen, welche auch ins Gesäß ausstrahlten, waren nicht andauernd vorhanden, sondern hatten eher den Aspekt eines rheumatischen Leidens.

1. 2. 49 Befund: Außer einem leicht druckschmerzhaften Valleix'schen Punkt supra- und infraorbital li. und einer temporalen Blässe der Papille wurde ein absolut normaler neurologischer Befund erhoben. Auch die vorgenommenen Routineuntersuchungen inkl. Urin zeigten normale Werte. Hingegen wurde eine leichte Linksskoliose der unteren Brustwirbelsäule und eine starke Lordosierung der oberen Lenden- und unteren Brustwirbelsäule festgestellt. Dasselbst leichte Druckschmerzhaftigkeit der Wirbel und erhöhte Spannung der Rückenmuskulatur. Ferner Pedes plani.

Diagnose: Ätiologisch unklare Schwindelanfälle, daneben die oben beschriebenen Wirbelsäulenveränderungen. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Ein Tumor cerebri ist eher unwahrscheinlich.

Obschon eine erneute Untersuchung des Pat. nicht möglich war, haben doch Erkundigungen bei ihm und seinem Hausarzt ergeben, daß die damaligen Schwindelanfälle nur von recht kurzer Dauer waren. Ein Beweis dafür liegt darin, daß der Pat. ein ihm ausgehändigtes Zeugnis für den M.D. nicht verwendete, sondern den damals bevorstehenden Dienst beschwerdefrei absolvierte. Dagegen haben die Veränderungen an der Wirbelsäule, welche leider nicht näher abgeklärt wurden, immer wieder geringe Beschwerden verursacht, besonders da der Pat. sich gegenüber Witterungseinflüssen in seinem Beruf nicht sehr gut schützen kann. Nach Angaben des Hausarztes besteht in keiner Weise ein Anhaltspunkt für eine m. S., da die Beschwerden eindeutig dem rheumatischen Formenkreis angehören.

Diagnose: Fraglicher Ménière bei rheumatischer Disposition.

Epikrise. Es ist schwierig, nachträglich eine Erklärung für diese Schwindelanfälle zu finden. Aus der Krankengeschichte geht jedoch hervor, daß im Jahre 1949 die neurologische Untersuchung eher als Vorsichtsmaßnahme in Anbetracht des bevorstehenden M.D. vorgenommen wurde, und daß es sich bei den geschilderten Störungen um ein relativ harmloses Geschehen handelte. Möglicherweise gehörte dieses Bild zum Ménière'schen Syndrom. Was die damals festgestellte temporale Blässe der Papillen anbelangt, so muß doch im Auge behalten werden, daß physiologischerweise die temporale Seite der Papille bei der Betrachtung mit dem Augenspiegel etwas blasser erscheint und die Abgrenzung gegenüber einer pathologischen Abblassung unter Umständen schwierig sein kann.

Fall 9 (K. G. 52, 852). P. M., 1897 (Hausfrau, verh., 1 Geburt).

Anamnese: Die Pat. kam erstmals 1930 in die Poliklinik und klagte über Herzklopfen seit einem Jahr, hauptsächlich abends, was zu einer Einschlafstörung führte. Kopfschmerzen in der Stirngegend und Schwindel beim Gehen, so daß sie unsicher wurde. Sie klagte außerdem über einen zeitweise auftretenden Tremor am ganzen Körper. Fernerhin Verstimmungen depressiver Art, viel Brechreiz, was alles möglicherweise auf einen Konflikt mit ihrem Mann zurückzuführen ist.

13. 10. 30 Befund: Die augenärztliche Untersuchung ergibt einen leichten Horizontalnystagmus beim Blick nach re., sonst am Auge inkl. Fundus alles o. B.; außer den bis zum Klonus gesteigerten PSR und lebhaften ASR, welche beide re. ausgeprägter sind, ferner einem positiven Rossolimo und einem fraglichen Babinski re., sind keine pathologischen Befunde im neurologischen Status zu finden.

Diagnose: Mit größter Wahrscheinlichkeit m. S. **Differentialdiagnose:** In Frage steht noch ein rein funktionelles Leiden.

31. 10. 30 Befund: Leichter Nystagmus nach re., anamnestisch vorübergehendes Doppelsehen, leichte VII-Schwäche re., Spur eines Intentionstremors re., re. Babinski-Tendenz.

Diagnose: Leichte, initiale m. S.

2. 4. 52 Zwischenanamnese: Pat. wurde wegen Appendicitis acuta in die chirurgische Klinik eingewiesen, wo jedoch kein entsprechender Befund erhoben werden konnte. Bei der Entlassung war die Pat. in einer akuten emotionalen Erregung, welche mit Depressionen abwechselte. Sie klagte über Zuckungen am ganzen Körper, Stiche im Abdomen und Rücken und über Schlafstörungen.

Befund: Der neurologische Status zeigt außer einem erschöpfbaren Horizontalnystagmus beim Blick nach re. keinen einzigen pathologischen Befund. Ein gelegentlich vermehrter Harndrang ist auf eine chronische Zystitis zurückzuführen. Hingegen ist in psychiatrischer Hinsicht eine mittelschwere hypochondrische Depression festzustellen. Der Gedankengang ist verwirrt, wogegen die mnestischen Funktionen und die Auffassung intakt sind.

Diagnose: Hypochondrisch-depressive Reaktion bei Psychopathie, verstärkt im Involutionalter.

Epikrise. Daß diese Diagnose nach einem Verlauf von 22 Jahren eine endgültige ist, dürfte wohl kaum bezweifelt werden. Schon aus der Anamnese geht hervor, daß es sich im Jahre 1930 nicht um eine organische Krankheit im Sinne der m. S. handelte, denn die damaligen subjektiven Beschwerden waren dermaßen schwer objektivierbar und für m. S. von einer solchen Ungewohntheit, daß man zum mindesten mit einer starken psychischen Überlagerung bei einer m. S. rechnen mußte. Es ist wohl so, daß zu Beginn die geringen neurologischen Befunde (leichter Nystagmus, VII-Parese, leichter Intentionstremor und die geringen Reflexabweichungen) eine beginnende m. S. nahelegten, doch kann man heute sagen, daß bei einer ausgeprägten funktionellen Überlagerung die Beurteilung der einzelnen Befunde sehr sorgfältig gehandhabt werden muß. Es wäre sehr schwierig, nach so langer Zeit noch eine Erklärung für die am Anfang gefundenen objektiven Symptome zu geben. Aber aus der Krankengeschichte ist deutlich ersichtlich, daß diese Zeichen nicht in sehr ausgesprochener Form vorhanden waren und eigentlich nur in ihrer Summe und besonderen Konstellation auf eine m. S. hinweisen konnten.

Fall 10 (K. G. 49, 1243). St. F., 1898 (Appreteur, verh.).

Anamnese: (18. 5. 49). Vor drei Wochen krampfartige Schmerzen in beiden Oberschenkeln vorn. Keine Schmerzen im Bereich der Wirbelsäule. Gang ungestört, aber

schmerzhaft. Die Beschwerden waren nur während zweier Tage stark. Zeitweilige Müdigkeit in den Beinen führt der Pat. auf seinen Beruf zurück, bei welchem er den ganzen Tag stehen muß.

Befund: Pupille bds. ganz minim entrundet. BDR in allen Etagen vorhanden, jedoch rasch erschöpfbar, besonders li., PSR vorwiegend li. lebhaft, ASR li. = re. subklinisch. Kalte Füße, schwache Fußpulse. Die Routineuntersuchungen inkl. Urin ergaben normale Werte. Beim Gehen ist eine leichte Spastizität der unteren Extremitäten feststellbar. Die Brustwirbelsäule ist Th. 9 und 10 druckdolent, sonst o. B.

Diagnose: Leicht spastisches Syndrom der unteren Extremitäten von noch unklarer Genese. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Tumor spinalis? Affektion der Wirbelsäule? – Eine kurz darauf folgende Kontrolle durch den Hausarzt ergab: subjektiv Beschwerden fast verschwunden, objektiv spastische Zeichen der unteren Extremitäten kaum mehr vorhanden.

2. 4. 52 Zwischenanamnese: Die Beschwerden beschränkten sich hauptsächlich auf das li. Knie und den li. Oberschenkel. Verschiedene Behandlungen in Form von Massagen usw. sowohl der Wirbelsäule als auch des li. Beines brachten zeitweilige Beschwerdefreiheit. Eine nochmalige genaue Anamnese ergibt ganz eindeutig, daß der Pat. von allem Anfang an seine geschilderten Beschwerden nur dann hatte, wenn er eine ihm ungewohnte Arbeit (Gartenarbeit, Turnen) verrichtete.

Befund: Re. Pupille leicht entrundet bei erhaltener Reaktion auf Licht und Konvergenz. Leichter Einstellnystagmus horizontal in den Endphasen. BDR schwach und rasch erschöpfbar, jedoch alle vorhanden. Die Reflexe der unteren Extremitäten alle seitengleich im Bereich der Norm, keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen normal gelöst auch bei Erschwerung.

Diagnose: Sicher keine m. S. Der lokale Befund läßt – obschon kein Röntgenbild vorliegt – am ehesten eine **Arthrose des Knies** vermuten.

Epikrise. Wenn man den Färberberuf des Pat. in Betracht zieht, so ist eine vermehrte Anfälligkeit für rheumatische Erkrankungen sicher gegeben. Außerdem dürfte, ganz abgesehen von dem seinerzeit erhobenen Befund, in dubio das Alter des Pat. wesentlich gegen eine m. S. sprechen. Es erscheint sicher auch gewagt, auf Grund eines so geringen und atypischen spastischen Syndroms eine m. S. an die Spitze der Differentialdiagnose zu stellen.

Fall 11 (K. G. 49, 273). K. J., 1891 (Bauarbeiter, verh.).

Anamnese: Nach einer Hämorrhoidenoperation im Jahre 1947 traten Steifigkeit der Beine, Unsicherheit beim Gehen – der Pat. mußte zuerst wieder gehen lernen – und leichtes Schwindelgefühl auf. Diese Erscheinungen ebten wieder ab, traten aber im Herbst 48 erneut auf. Es fiel dem Pat. auch ein Hitzegefühl in den Zehen des li. Fußes auf. Seit Geburt leidet der Pat. an Hohlfüßen.

19. 1. 49 Befund: Leichter Einstellnystagmus, sonst Hirnnerven o. B. Obere Extremitäten: Hypertonus von Flexoren und Extensoren, kein Zahnradphänomen. Physiologische Reflexe alle gesteigert mit Verbreiterung der reflexogenen Zone. Knips- und Trömerreflex bds. pos.; Diadochokinese bds. erschwert. BDR nicht auslösbar. Untere Extremitäten mit großer Spastizität: physiologische Reflexe enorm gesteigert. ASR bds. Klonus, Babinski und Rossolimo bds. pos., Oppenheim und Gordon nicht gut auslösbar. Clauß bds. stark pos.; Diadochokinese der Füße herabgesetzt. Pes equinovarus excavatus bds.; CrR vom Fuß her auslösbar. Gang stark spastisch, an den Boden angeklebt. Nachschleifen der Fußballen. Zehengang gut, Fersengang unmöglich. Strichgang sehr unsicher. Romberg neg., sensibilisiert mit Kopf nach hinten: Falltendenz nach li. vorn. Sensibilität o. B., mit Ausnahme einer leichten Hypästhesie der 4. und 5. Zehe li., in welchen der Pat. zeitweise Hitzegefühl verspürte.

Diagnose: Unklares, spastisches Syndrom, vorwiegend der unteren Extremitäten.
Differentialdiagnose: Beginnende m. S.? Amyotrophische Lateralsklerose? Spastische Spinalparalyse?

26. 8. 49 Zwischenanamnese: Subjektiv starke Besserung der Beschwerden, besonders an den oberen Extremitäten. Unsicherheit beim Gehen nachts, gewisse Abhängigkeit der Beschwerden von der psychischen Reaktionslage. Velofahren geht gut. Der Pat. arbeitet zwischenhinein immer wieder etwas.

Befund: Hirnnerven und Kopf o. B.; obere Extremitäten: Der Pat. entspannt nicht gut, kein wesentlicher Hypertonus oder Rigor, leichter, aber deutlicher Intentionstremor. BDR in oberer und mittlerer Etage mittelbehaft, symmetrisch, mit träger Kontraktion der Muskulatur, in den unteren Etagen nicht auslösbar. (Pat. trägt aber Bruchband.) Untere Extremitäten: Tonus bds. erhöht, keine Atrophien, FSR deutlich dorsal bds. mit Babinski. PSR bds. deutlich gesteigert. ASR leichter Klonus bds., Rossolimo schwach pos. bds.; Gang ausgesprochen spastisch, nicht ataktisch. Psychisch: Etwas äthylischer Humor.

Diagnose: Weiterhin unklar. **Differentialdiagnose:** Sicher keine amyotrophische Lateralsklerose. Syndrom der spastischen Spinalparalyse, vorwiegend der unteren Extremitäten? m. S.?

12. 6. 51 Befund: Der Pat. fühlt sich subjektiv weiterhin besser. Eine Röntgenaufnahme der Halswirbelsäule ergibt folgenden Befund: Schwerste Spondylosis cervicalis C 3-5, Subluxationen und Bandscheibenverschmälerung C 4/5. Einengungen der Foramina intervertebralia li. 2-5, re. 3-5 und 7, die Halswirbelsäule ist leicht torquiert. Multiple Weichteilverkalkungen auf der re. Halsseite.

Diagnose: Nach Ansicht des Physiotherapeuten kann das ganze Krankheitsbild durch diesen Röntgenbefund erklärt werden.

18. 4. 52 Zwischenanamnese: Der Pat. war seit Mitte 1951 in Behandlung im Institut für physikalische Therapie. Außer einem Ischias, welcher einige Wochen anhielt, fühlte sich der Pat. in den letzten Monaten ganz ordentlich. Der Befund hingegen ist im großen und ganzen gleich geblieben.

Diagnose: Syndrom der spastischen Spinalparalyse unklarer Genese (sicher keine m. S.), am ehesten durch Spondylosis cervicalis et lumbalis.

Epikrise. Die Betrachtung dieses Krankheitsbildes hat im Verlaufe dreier Jahre verschiedene Stadien durchgemacht. Die anfangs erwähnten Sensibilitätsstörungen und Temperaturempfindungsstörungen in den Zehen des li. Fußes konnten durch vergleichende Temperaturmessungen, Fußpulskontrollen und Oszillogramme als Durchblutungsstörungen erkannt werden. Was das Gesamtbild betrifft, so spricht das Fehlen von Amyotrophien und faszikulären Zuckungen und ferner der langsame Verlauf der Krankheit gegen eine amyotrophische Lateralsklerose. Für eine solche sprechen die Symmetrie und die ausgeprägten Pyramidenzeichen. Gegen eine m. S. spricht der späte Beginn, die Symmetrie und das Fehlen von Vorpostensymptomen. Der weitere Verlauf der Krankheit zeigte deutlich – mit Ausnahme des Intentionstremors – ein elektives Befallensein der Pyramidenbahnen. Das fehlende Auftreten von Symptomen, welche auf weitere Herde hinweisen würden, ließ eine m. S. immer unwahrscheinlicher werden. Einen Wechsel in der Symptomatologie konnte man auch vorwiegend nur subjektiv nachweisen, wogegen der objektive Befund eine auffällige Konstanz zeigte. Aber auch eine amyotrophische Lateralsklerose wird durch die Art des Verlaufs immer unwahrscheinlicher. Es ist vielmehr rein symptomatologisch von einem Syndrom der spastischen Spinalparalyse zu sprechen. Inwieweit dafür die Veränderungen an der Wirbelsäule verantwortlich sind, ist heute noch nicht zu sagen. Immerhin ist es praktisch sicher, daß kein entzündlicher oder neoplastischer Prozeß in der Gegend der Wirbelsäule vorliegt. Leider hat der Pat. sich bis heute noch nicht bereit erklärt, eine L. P. vornehmen zu lassen. Daß es sich hier um den seltenen Fall einer echten, familiären

spastischen Spinalparalyse handelt, dürfte wohl kaum zutreffen. Es besteht vielmehr ein spastisches, auffallend symmetrisches Syndrom, dessen Ätiologie heute noch nicht klar ist.

Fall 12 (K. G. 47, 2897). B. H., 1922 (Drechsler, ledig).

Anamnese: 1946 im Anschluß an eine Polypenexstirpation Nebelsehen vor dem li. Auge während drei Monaten, ein Jahr später dasselbe am re. Auge. Gleichzeitig vorübergehendes Kälte- und Schwächegefühl in beiden Beinen. Im Oktober 1947 allmähliches Auftreten von Doppelsehen am li. Auge, Ptose des li. Oberlides, Schwere im re. Bein ohne Schmerzen. Beim Gehen etwas unsicher, dies sei jedoch auf die Sehstörung zurückzuführen. Darauf trat eine Anästhesie im re. Bein auf. Im November 47 müde, Schmerzen im Rücken, starke Kopfschmerzen.

3. 11. 47 Befund: Pupille re. etwas größer als li., beim Blick geradeaus Doppelbilder. Leichte Ptosis li., Exophthalmus 1 mm li., isolierte Lähmung des M. rectus sup. li., Fundus normal. Liquor: Druck = 140 mm Wasser, Queckenstedt normal, Gesamteiweiß 22 mg%, Nonne leicht pos., Zellen 47/3, Kolloidkurven mit Andeutung eines Parenchymtyps, Schädelaufnahme o. B.; Blutbild: Leukozytose mit relativer Lymphopenie und toxischen Granulationen.

Diagnose: Verdacht auf m. S. **Differentialdiagnose:** Eine Lues kommt kaum in Frage, da sowohl im Blut wie im Liquor die Wa. R. negativ ist. Gegen ein peripheres Leiden muskulärer oder neuritischer Art spricht der Liquorbefund.

3. 3. 52 Zwischenanamnese: Nachdem sich die Beschwerden des Pat. weitgehend zurückgebildet hatten, trat im Januar 52 plötzlich erneut Doppelsehen auf, und zwar täglich nur für einige Minuten, was sich jedoch seit Mitte Februar häufte. Dazu Unsicherheitsgefühl in Armen und Beinen, jedoch auch nur für kurze Zeit täglich. Ständige Progression der Beschwerden.

Befund: Vielleicht ganz geringes Papillenödem li., Visus und Gesichtsfeld o. B.; beim Blick nach oben li. Doppelbilder, li. Auge kann nicht vollständig gehoben werden, feinschlägiger Vertikalnystagmus beim Blick nach oben. Armreflexe seitengleich, sehr schwach. Dasselbe gilt für die Beinreflexe. Keine pathologischen Reflexe. Blind- und Strichgang fraglich leicht ataktisch. Routineuntersuchungen inkl. Blutstatus und Urinstatus sind normal. E.E.G.: Keine sichere Anomalie. Schädelaufnahme: Impressiones digitatae temporal und parietal vertieft, Kalkschatten der median stehenden Epididymis. Zysternales Luftenzephalogramm: Normaler Befund. Liquor zysternal: Gesamteiweiß 22 mg%, Kolloidkurven normal, Mastixkurve jedoch Grenzfall (leichter Parenchymtyp), Zellen 87/3, Druck normal. Karotisangiographie: Normalbefund. Thoraxaufnahme: Vermehrte Lungenzeichnung im li. Unterfeld, Kalkeinlagerungen im oberen Pol des li. Hilus. Der re. Sinus entfaltet sich nicht völlig; O.R.L.-Untersuchung ergibt keinen pathologischen Befund. Agglutination auf Bang neg., serologische Untersuchungen auf Leptospiren alle neg.

Diagnose: Isolierte Parese des M. rectus sup. li. – **Differentialdiagnose:** Am ehesten m. S., Myasthenie?

Epikrise. Es handelt sich hier um einen Fall, bei dem keine vielseitige Differentialdiagnose in Frage kommt, die Diagnose einer m. S. aber doch einige Schwierigkeiten bereitet. Es wurde schon darauf hingewiesen, daß eine Lues einerseits und ein peripheres Muskel- oder Nervenleiden andererseits mit einiger Sicherheit ausgeschlossen werden kann. In diesem Zusammenhang dürfte auch eine Myasthenie sehr fragwürdig sein, besonders da eine Therapie mit Prostigmin absolut erfolglos war. Was für die Diagnose einer m. S. störend wirken kann, ist vielleicht am ehesten der 1947 erhobene Blutbefund – er könnte jedoch ebenso gut auf einem vorübergehenden, unspezifischen Infekt beruhen – wie die eher hohe Zellzahl im Liquor. Auffällig ist, daß beim zweiten Manifestwerden der Krankheit im Jahre 1952 der Blutbefund normal war. Die geringen

Allgemeinerscheinungen und auch der Liquorbefund sprechen wenig für ein akut entzündliches Leiden im Z.N.S., so daß die Diagnose einer m. S. an Wahrscheinlichkeit gewinnt. Betrachtet man noch die in der Anamnese zu findenden flüchtigen Sehstörungen und die Schwäche in den Extremitäten und denkt man ferner an die leichte mimische Fazialisparese, welche Befunde sich alle zur Lähmung des M. rectus sup. hinzugesellen, so muß man doch eigentlich am ehesten eine m. S. annehmen. Auch der Liquorbefund ist – abgesehen von der vielleicht etwas hohen Zellzahl – mit normalen Eiweißwerten und den nur leicht im Sinne des Parenchymtyps veränderten Kolloidkurven charakteristisch für eine m. S. Schließlich darf man nicht vergessen, daß alle Störungen immer ohne Allgemeinerscheinungen und ganz unvermutet auftraten.

Fall 13 (K. G. 49, 2176). B. B., 1918 (Hausfrau, verh., 2 Geburten).

Anamnese: 1943 bemerkte Pat. anlässlich einer Schwangerschaft ein zunehmendes Kältegefühl im re. Fuß, welches sich langsam nach oben bis unter den Rippenbogen ausbreitete. Dasselbe ebenfalls am re. Arm, wobei die Finger etwas steif schienen. Gehen konnte die Pat. nur mühsam wegen Schwäche im re. Bein. Dies zwang sie, das Bett zu hüten. Nach etwa 2 Monaten langsames Verschwinden aller Symptome. Bald darauf Gefühl des Zusammenziehens im Nacken und Ausstrahlung in beide Arme. Eine K.W.-Behandlung brachte bedeutende Besserung. Ein Jahr nach der Geburt erneute Gravidität. Kältegefühl wiederum im re. Bein und Arm, aber nicht so stark. Anscheinend vermutete man damals eine m. S., so daß eine Interruptio und Sterilisation vorgenommen wurde. Nach 3–4 Monaten wurde die Pat. beschwerdefrei. Von da an immer wieder abwechselungsweise etwa 3–4 Monate Beschwerden und eine ebensolche Zeit von Beschwerdefreiheit. Dabei meist nur die re. Seite (Arm, Rumpf und Bein) befallen. Es kam auch einmal vor, daß dieselben Störungen symmetrisch auf der li. Seite auftraten. Im Jahre 1948 ungewohnte Ohrenscherzen, Kälte- und Steifigkeitsgefühl im li. Arm und beiden Beinen. Nach 10 Tagen Verschwinden dieser Symptome. Im Herbst 48 dieselben Beschwerden für etwa 2–3 Wochen. Frühjahr 49 dieselben Beschwerden im re. Arm und beiden Beinen für 3–4 Wochen. Im August 49 Müdigkeit, Kältegefühl im re. Bein, mußte dieses etwas nachschleppen, allgemeine Müdigkeit; es ging relativ rasch wieder besser.

15. 9. 49 Befund: Momentane Beschwerden: Allgemeine Müdigkeit, am re. Bein Kältegefühl bis zur Leiste, li. Bein muß die Pat. etwas nachschleppen. Wenn sie etwas arbeite, habe sie auf einmal keine Kraft mehr. Kopf alles o. B., obere Extremitäten: Rechtshänderin. Pos. V.: Leichte Ermüdbarkeit li.; li. Hand Spur kälter als re.; BSR, BRR und TSR bds. lebhaft symmetrisch. Trömmner- und Knipsreflex li. stark pos., re. nicht sicher pos.; Sensibilität: Leichtes Brennen auf dem Rücken des li. Vorderarmes bei Berührung mit Hand (Watte- und Nadelstichprüfung o. B.). Nervenstämme bds. mäßig druckempfindlich; BDR in allen Etagen trotz zwei Geburten und Adipositas mäßig lebhaft, symmetrisch, sich nicht erschöpfend. Untere Extremitäten: Pos. V.: mäßiges Absinken, hauptsächlich li.; KHV li. mäßige, aber deutliche Ataxie, Tonus bds. etwas gesteigert. Beide Füße kalt, 4 Fußpulse gut, subjektiv Kältegefühl nur im re. Fuß. Zehenbewegungen li. vielleicht etwas weniger prompt als re.; Kraft für dorsale Flexionen des Fußes li. besser als re.; PSR symmetrisch, sehr lebhaft, ASR ebenso. Keine pathologischen Reflexe. An der Innenseite des re. Oberschenkels und Unterschenkels wird Berührung als Hitze empfunden. Nervenstämme und Wadenmuskulatur bds. erheblich druckempfindlich. Stehen und Gehen: Gang etwas steif, sonst o. B.

Diagnose: Fragliche m. S. **Differentialdiagnose:** Meningitis lymphocytaria chronica mit Bild einer Polyneuritis? Arachnoiditis cervicalis? Sensory Mononeuritis (Warrenberg) mit wechselndem Sitz?

18. 4. 52 Zwischenanamnese: Von 1949 an fühlte sich die Pat. völlig gesund. Im Februar 1952, 8 Tage vor der Menstruation, plötzlich wieder dieselben Störungen wie in früheren Jahren: starke Müdigkeit, Arbeitsunlust, großes Schlafbedürfnis. Kältegefühl

in den Armen, vorwiegend in den Fingern li., mit zeitweiligen Parästhesien. Einwöchige Bettruhe und Ovocyclin-Injektionen brachten eine Besserung der Beschwerden. Seit Februar 52 treten immer 6–8 Tage vor der Menstruation die gleichen Beschwerden auf. Eine kürzere Bettruhe bringt sie aber ebenso prompt zum Verschwinden. Seit etwa einem halben Jahr hat die Pat. auf genauere Befragung hin eine leichte Miktionsstörung im Sinne der Inkontinenz. Die Pat. menstruiert sehr stark, doch beobachtete sie dies schon in früheren Jahren.

Befund: Im Moment hat die Pat. nur ein diskretes Kälte- und Taubheitsgefühl an den Fingerspitzen li. Kopf frei beweglich, jedoch leichtes Spannen bei Flexion nach vorn. Kleine Struma bds. von weicher Konsistenz. Alle Hirnnerven o. B.; Pos. V. der Arme: Bds. etwas unsichere Haltung und relativ rasches Ermüden, jedoch kein Tremor und kein systematisches Absinken. FNV etwas ruckartig bds., ohne Intentionstremor. Physiologische Reflexe li. etwas abgeschwächt, keine pathologischen Reflexe. Sensibilität o. B. inkl. Vibrationsgefühl, Lagegefühl, Stereognose. Keine Nervendruckempfindlichkeit. Rumpf: BDR in allen Etagen pos., jedoch schwach. Untere Extremitäten: Pos. V. ebenfalls unsichere Haltung und rasches Ermüden, kein Tremor und kein systematisches Absinken. Kreisversuch und KHV bds. etwas unsicher, aber nicht ataktisch. PSR lebhaft, ASR normal. FSR undeutlich durch starke Fluchtreaktion, aber eher plantar. Übrige Untersuchungen der unteren Extremitäten o. B.; Romberg: Unsystematisches Schwanken ohne Falltendenz, nicht verstärkt nach Sensibilisierung. Gang auch bei erschwerter Prüfung o. B. Die Pat. will auch weiterhin keine L.P. machen lassen.

Diagnose: Weitgehend ungeklärtes Krankheitsbild.

Epikrise. Da es sich bei der letzten Untersuchung um einen fast normalen neurologischen Status handelt, ist es sehr schwierig, allein nach dem heutigen Zustandsbild eine Diagnose zu stellen. – Was eine vermutete m. S. anbelangt, ist zu sagen, daß das eher unspezifische, eintönige Auf und Ab im Verlauf über fast 10 Jahre ungewöhnlich ist. Vor allem vermißt man einige typische Symptome, welche die Multiplizität von Herden beweisen würden (z. B. Nystagmus, Optikusstörungen, fehlende BDR) neben Symptomen eines spastisch-ataktischen Bildes. Im ganzen wäre zu erwarten, daß sich eine m. S. in einem so langen Zeitraum, wenn auch nicht notwendigerweise als ein sich verschlimmerndes Krankheitsbild, so doch als ein bunteres Leiden dargeboten hätte. Die 1949 in der Differentialdiagnose angeführten entzündlichen Krankheiten (Meningitis lymphocytaria chronica, Sensory Mononeuritis und Arachnoiditis cervicalis) sind auch heute nicht eindeutig ausschließbar. Immerhin konnten in der Zwischenzeit keine allgemeinen Zeichen einer Entzündung – z. B. an Hand des Blutbildes – festgestellt werden. Die Frage einer Affektion dieser Art bleibt dennoch auch heute offen. Man darf aber sicher bei diesem Fall ein funktionelles Moment im ganzen Krankheitsbild nicht vernachlässigen. Es scheint immerhin auffällig, daß die Pat. zu Beginn über streng halbseitige Störungen klagte. Später waren es ähnliche Beschwerden meist an denselben Körperstellen, und in den letzten Jahren fällt auf, daß die Beschwerden einen fast monotonen, zeitlichen Rhythmus aufweisen. Diese Daten sind um so auffälliger, als im Eheleben der Pat. ein Sexualkonflikt besteht. Es soll jedoch mit diesen Hinweisen das Problem der Differentialdiagnose keineswegs bagatellisiert, sondern die auch heute noch nicht geklärte Differentialdiagnose um eine zusätzliche Möglichkeit erweitert werden.

Fall 14 (K. G. 49, 2271). B. H., 1904 (Hausfrau, verh., 3 Geburten).

Anamnese: Seit Anfang Juli 1948 zunehmende Schwäche in den Knien, zuerst nur in Form von Müdigkeit. Daneben Zittern der Finger bei Aufregungen, auch in der Handschrift erkennbar, welche zunehmend entstellt wurde. Keine Miktionsstörungen, keine Doppelbilder.

28. 9. 49 Befund: Kopf o. B.; obere Extremitäten: Pos. V.: Feiner, regelmäßiger Tremor der Finger, nur re.; BDR alle vorhanden, aber sehr schwach. KHV re. etwas unsicher, keine sichere Ataxie. PSR nur re. gesteigert mit Pseudopatellarklonus. ASR li. mit leichtem Klonus. Keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen: Gang etwas plump (Status varicosus). Routineuntersuchungen inkl. Urin o. B.

Diagnose: Verdacht auf m. S. **Differentialdiagnose:** Spastisches Syndrom anderer Genese?

11. 3. 50 Zwischenanamnese: Winter 49/50 ordentlich, darauf rasch wechselnde Beschwerden, Wechsel auch innerhalb des Tages. Vor drei Wochen akute Verschlechterung mit Versagen des li. Beines (früher war es vorwiegend das re. Bein). Schwächegefühl im li. Knie und Steifigkeit im Fußgelenk re. Beim Blick nach re. leicht verschwommenes Bild, Kältegefühl in der li. Hand und Gefühl wie wenn Handschuh getragen würde (die Pat. kann nicht mehr Klavier spielen).

Befund: Momentane Beschwerden: Im Liegen Beschwerdefreiheit, Gangstörung im Vordergrund des Leidens, zeitweise Parästhesien in der li. Hand und am li. Unterschenkel; Sehstörung. Leichte Abduzensparese re., leichte Einschränkung des temporalen Gesichtsfeldes in bezug auf scharfes Sehen, leichter horizontaler Einstellnystagmus. Fundus normal. Pos. V.: Leichter, feinschlägiger Tremor. FNV re. in der Endphase mit ganz leichtem Tremor. FFV re. mit Intentionstremor. Tonus der oberen Extremitäten: Li. stärker als re., physiologische Reflexe lebhaft. BDR vollkommen fehlend. KHV: Keine sichere Störung. Tonus der unteren Extremitäten: Deutlich gesteigert re. = li.; li. Bein deutlich schwächer als re. bei Prüfung der rohen Kraft. PSR re. klonisch, li. lebhaft. ASR li. unerschöpfbarer Klonus, re. mäßig gesteigert. FSR re. deutlicher Babinski. Lagesinn der Zehen li. herabgesetzt. Stehen und Gehen: Romberg: Unsicherheit, bei Sensibilisierung unsystematisches Umfallen. Gang ausgesprochen spastisch; der li. Fuß wird hochgradig zirkumduziert mit Hängenbleiben der Fußspitze. Ataxie nur gering. Psychisch: Deutlich euphorisch, aber nicht kritiklos, Sprache nicht sicher pathologisch verändert.

Diagnose: Bestätigung des Verdachtes auf m. S. **Differentialdiagnose:** Tumor spinalis? Funikuläre Myelose?

16. 4. 52: Die Krankheit hat sich in ihrem weiteren Verlauf als schweres Bild entwickelt mit einem schubweisen Verlauf und spastisch-ataktischen Syndromen, sowie einer allgemeinen Verstärkung der schon früher erhobenen Befunde.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Die Zweifel, welche im Jahre 49 gegen die Diagnose einer m. S. vorgebracht wurden, gründeten sich hauptsächlich auf den langsam progredienten Verlauf der Krankheit und auf das Fehlen von Vorpostensymptomen. Daß man vorläufig keine sichere Diagnose stellte, war bestimmt berechtigt, denn nur der weitere Verlauf konnte die Entscheidung bringen. Andererseits machte das Vorliegen von Hirnnervenerkrankungen einen Tumor spinalis von vornherein sehr unwahrscheinlich. Eine funikuläre Myelose konnte an Hand des Blutbildes und des Fehlens von anderen Zeichen einer Perniciosa ausgeschlossen werden. Dieser Fall zeigt einmal mehr die Wichtigkeit der Beobachtung des Verlaufs.

Fall 15 (K. G. 49, 2573). B. C., 1916 (Coiffeuse, verh.).

Anamnese: Anfangs Oktober 49 zunehmende Gefühlsstörung auf der li. Zungen- seite. In den nächsten Tagen wurden die Lippen ebenfalls unempfindlich. Mitte Oktober 49 hatte die Pat. bei Berührung der Haut der li. Gesichtshälfte den Eindruck einer auf der Haut liegenden Schicht. Beim Gehen hie und da leichte Unsicherheit. Pat. raucht mindestens 15–20 Zigaretten pro Tag.

7. 11. 49 Befund: Hypästhesie der Zunge, vordere zwei Drittel, Ageusie der Zunge, vordere zwei Drittel. BDR nicht auslösbar. Senkung etwas erhöht, die übrigen Befunde inkl. Schädelröntgen normal.

Diagnose: Parästhesie und Hypästhesie im Bereiche des Nervus trigeminus li.
Differentialdiagnose: Beginnende m. S.? Vaskuläre Störungen?

12. 6. 52 Zwischenanamnese: Pat. bekam 1949 Niconacid, worauf sie sehr bald völlig beschwerdefrei wurde. In Intervallen von mehreren bis vielen Wochen traten immer wieder dieselben Beschwerden im Bereiche des Nervus V auf. Daneben aber keine anderen Störungen. In jedem Fall half dasselbe Medikament immer prompt. Nach der Konsultation im Jahre 1949 reduzierte die Pat. den Tabakkonsum auf etwa 3 Zigaretten im Tag, seit langer Zeit aber raucht sie wieder 15 Stück pro Tag. Da sich die Pat. in keiner Weise krank fühlt, erachtet sie es nicht als notwendig, erneut untersucht zu werden.

Diagnose: Vaskuläre Störungen, am ehesten auf Grund von Gefäßspasmen im Bereiche des Gesichtes.

Epikrise. Es war vielleicht ein wenig voreilig, im Jahre 1949 bei der isolierten Trigeminiusstörung und den fehlenden BDR ohne irgendwelche anderen Symptome gleich an eine m. S. zu denken. Hier liegt ein äußerst oligosymptomatisches Krankheitsbild vor, bei dem die Störung von seiten des Nervus V dazu noch sehr diskret war. Den fehlenden BDR wurde wahrscheinlich deshalb eine gewisse Bedeutung zugemessen, weil es sich um eine noch relativ junge Frau handelte, welche noch keine Schwangerschaft hinter sich hatte. Obschon heute eine Nachuntersuchung, bei welcher hauptsächlich die nochmalige Prüfung der BDR interessant gewesen wäre, nicht möglich war, darf man doch annehmen, daß es sich bei diesem Fall nicht um eine m. S. handelt, denn die Pat. hatte weder vor noch nach dem Auftreten der genannten Sensibilitätsstörung irgendwelche anderen Beschwerden. Vielmehr lenkt uns die Anamnese mit dem darin festgehaltenen Nikotinabusus und nicht zuletzt der Therapieerfolg mit einem gefäß-erweiternden Mittel eher auf eine vaskuläre Störung als Grundlage der Dysästhesien. Eine erneute, genaue Anamnese ergab nämlich, daß es sich nicht um eigentliche Sensibilitätsausfälle handelte, sondern eher um eine Mißempfindung. Damit dürfte wohl die Harmlosigkeit des Leidens feststehen.

Fall 16 (K. G. 49, 701). R. H., 1909 (Fabrikarbeiter, verh.).

Anamnese: Im Jahre 1941 spürte der Pat. beim Gehen eine zunehmende Müdigkeit im re. Bein, welche sich langsam zu einer Lähmung entwickelte. Der Pat. hatte außer geringen Kreuzschmerzen, welche hie und da auftraten, keinerlei Schmerzen. Außerdem litt er unter einer leichten Miktionsstörung nach Art von Tenesmen. An einer auswärtigen neurologischen Klinik sei im Jahre 48 eine „Nervenerlähmung“ festgestellt worden. Wichtig ist, daß der Pat. im Jahre 24 eine schwere Oberschenkelfraktur re. erlitt, welche eine Versteifung des Knies zur Folge hatte und auf Grund welcher der Pat. vom M.D. dispensiert wurde. Außerdem wurde dasselbe Bein im Jahre 45 nochmals von einem Unfall betroffen durch Schlag eines Baumstammes beim Holzen. Erwähnenswert ist ferner, daß der Pat. seit 1929 an einem Diabetes leidet, welcher mit Insulin kompensiert wird.

7. 3. 49 Befund: Papille temporal deutlich blasser bds. Langsamer Horizontalnystagmus beim Blick nach re. Obere Extremitäten: Physiologische Reflexe li. = re. gesteigert. Trömner- und Knipsreflex bds. pos. Untere Extremitäten: Tonus am re. Bein erhöht, Motilität reduziert beim Kniebeugen und Fußstrecken re. Rohe Kraft ebenfalls reduziert re.; KHV re. deutlich ataktisch, PSR gesteigert re. = li., ASR klonisch gesteigert, vorwiegend re.; FSR: Alle Reflexe der Babinskigruppe bds. pos.; Stehen und Gehen: Romberg mit Schwanken und Falltendenz nach hinten. Fersen-

und Fußspitzengang re. unmöglich. Routineuntersuchungen inkl. Blutstatus und Urin – abgesehen vom Diabetes – normal.

Diagnose: Spastisches Syndrom der unteren Extremitäten. **Differentialdiagnose:** Am ehesten m. S. Fragliche Mitbeteiligung der beiden schweren Traumata und des Diabetes.

19. 4. 51 Zwischenanamnese: Obschon der Pat. von 1949 bis 1950 eine Diätkur durchführte, erhebliche Verschlechterung. Er kann nicht mehr arbeiten und ist besonders im Gehen behindert. Zeitweise sei auch als Miktionsstörung eine Inkontinenz aufgetreten. Psychisch merkliche Gedächtnisschwäche, daneben Sprachstörung.

Befund: Kopf: Alle Valleix'schen Punkte bds. druckempfindlich, Papille deutlich blaß bds. temporal mit starkem Hervortreten der Lamina cribrosa. Horizontalnystagmus, stärker nach re. als nach li. Leichter Verlust der Mikromimik. Diadochokinese re. langsamer trotz Rechtshändigkeit. Tonus re. leicht erhöht. Physiologische Reflexe vorwiegend re. gesteigert. Trömnner- und Knipsreflex bds. pos.; BDR bds. in allen Etagen lebhaft. Untere Extremitäten: Pos. V.: Nur für kurze Momente möglich, weil große Spastizität. KHV hauptsächlich re. stark ataktisch. Tonus re. hochgradig erhöht, li. mäßig erhöht. PSR symmetrisch, nur mäßig gesteigert. ASR vorwiegend re. unerschöpfbarer Klonus. Alle pathologischen Reflexe aus der Babinskigruppe bds. pos., Rossolimo nur re. pos.; Stehen und Gehen: Romberg mit unsystematischer Falltendenz, breitbeiniges Stehen. Gang hochgradig spastisch, ohne Stock oder Hilfe nicht möglich. Psychisch Tendenz zu Euphorie. Sprache zeitweise deutlich skandierend.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Daß bei diesem Fall nicht gleich zu Beginn eine sichere m. S. diagnostiziert wurde, ist wohl darauf zurückzuführen, daß man mit Recht bei der Festlegung einer so schwerwiegenden Diagnose vorsichtig vorgehen wollte. Auffallend war ja auch die sicher seltene Koinzidenz von schweren traumatischen Veränderungen an einem Bein mit dem gleichenorts beginnenden spastischen Symptomenkomplex einer m. S. Außerdem war es sicher richtig, auch den Diabetes nicht außer acht zu lassen, da man weiß, daß er gelegentlich auch neurologische Symptome verursachen kann. Nachdem die Diagnose einer m. S. eindeutig feststeht, wäre vielleicht die Frage noch interessant, ob die Spastizität, welche beide Beine betraf, am re. Bein gerade durch die vorangegangenen Traumata ein schwereres Bild hervorbrachte.

Fall 17 (K. G. 49, 850). E. N., 1917 (Lehrer, ledig).

Anamnese: Im Mai 1948 trat erstmals eine Spannung in der li. Körperseite, vorerst am Arm, wie ein rheumatisches „Zerren“ auf. Dies verschwand sehr bald wieder. Nach 3–4 Wochen traten dieselben Beschwerden zusammen mit Schwächegefühl im li. Arm und Bein auf. Der Pat. war sich auf der li. Seite „seines Körpers nicht mehr bewußt“. Im August 48 traten li. migräneartige Kopfschmerzen auf. Auch diese verschwanden bald wieder, doch hielt das eigenartige Gefühl auf der li. Körperseite an. Verschiedene ärztliche Behandlungen. Winter 48/49 Kältegefühl auf der li. Seite, Herzklopfen und andere Herzbeschwerden nachts.

23. 3. 49 Befund: Trömnner re. schwach pos.; PSR bds. deutlich gesteigert bis subklonisch, vorwiegend li., mit erweiterter reflexogener Zone. Dasselbe bei den ASR. Rossolimo bds. deutlich pos. Sonst ganzer neurologischer Status o. B., ebenso die Routineuntersuchungen inkl. Blutstatus.

Diagnose: Am ehesten beginnende m. S. **Differentialdiagnose:** Tumor cerebri in der Thalamus-Capsula interna-Region (diffuses Gliom)? Benigne Form einer Enzephalomyelitis?

8. 12. 49 Zwischenanamnese: Fortbestehende Herzattacken in der Nacht. Im September war der Zustand am besten, nur noch Kältegefühl auf der li. Seite. Heirat

Mitte September 49. Ende September Kreuzschmerzen, Zerren, Reißen, Kribbeln, Stechen in wechselnder Folge an verschiedenen Körperstellen. Dazu Wallungen im Kopf, kalte Füße und Gürtelgefühl durch Kribbeln in der Nabelgegend. Ein Druckgefühl unter dem Rippenbogen reize ihn zeitweise zum Lachen (Zwangslachen?).

Befund: Feinschlägiger Einstellnystagmus horizontal, Papillen bds. leicht blaß. Leichter Exophthalmus bds.; ASR subklonisch bds.; BDR bds. vorhanden, aber durchwegs etwas schwächer als bei der letzten Untersuchung. Blutholesterin 163 mg%, (norm.).

Diagnose: Weiterhin Verdacht auf m. S. **Differentialdiagnose:** Leichte Hyperthyreose?

7. 1. 50: Auswärtige klinische Untersuchung: Grobschlägiger Nystagmus, erschöpfbar (Einstellnystagmus?). FNV: Leichter Intentionstremor bds., Pos. V. mit leichtem Tremor li., BDR nur re. oben schwach pos., PSR und ASR bds. gesteigert. Stehen und Gehen: beim sensibilisierten Romberg Falltendenz nach li. Gang leicht spastisch, sonst normaler neurologischer Befund. Blutstatus o. B.; L.P.: Druck = 24 cm Wasser, Gesamteiweiß normal, 5/3 Zellen (alles Lymphozyten), starke Schmerzen nach der L.P. Für Hyperthyreose besteht kein Anhaltspunkt: G.U. normal, neben einer leichten Protrusio bulbi keine körperlichen Symptome. Porphyrine im Urin nicht nachweisbar. Das E.K.G. ist außer einem tiefen Q III normal. Die übrigen klinischen Untersuchungen ergaben nichts Pathologisches.

Diagnose: m. S. sehr fraglich. **Hysterie? Psychose?**

Epikrise. Leider handelt es sich hier wiederum um einen Fall, der auch heute noch nicht restlos abgeklärt ist. Dazu kam noch der unglückliche Umstand, daß der Pat. sich zu einer erneuten Untersuchung nicht bereit erklärte, weil es ihm nach seinen eigenen Angaben seit 1950 ordentlich ging. Er leide nur unter zeitweise auftretender „Nervosität“, fühle sich daneben jedoch beschwerdefrei. Immerhin warf dieser Fall seit 1949 einige interessante differentialdiagnostische Fragen auf. Die anamnestic erhobene Hemi-Dysästhesie mit zeitweisem, ganz leichtem Schwächegefühl in den linksseitigen Extremitäten machte vorerst einmal einen Prozeß am ehesten in der Capsula interna oder im Thalamus re. wahrscheinlich. Bei gleichzeitiger Beobachtung des Wechsels der Beschwerden im Sinne von Remissionen und Exazerbationen bei relativ ungestörtem Allgemeinbefinden in Verbindung mit den spärlichen, aber doch eindeutigen neurologischen Symptomen, mußte doch am ehesten an eine beginnende m. S. gedacht werden. Immerhin mahnt ein Fehlen jeglicher Hirnnervensymptome zu einiger Vorsicht. Ein differentialdiagnostisch etwa in Frage kommendes langsam wachsendes Gliom in der Thalamus-Capsulainterna-Region läßt sich heute ausschließen. Eine – wenn auch benigne – Enzephalomyelitis hätte sich wahrscheinlich eher noch durch Allgemeinerscheinungen kundgetan. Da sie gegenüber der m. S. überhaupt viel seltener vorkommt, und ferner der Liquorbefund außer einem leicht erhöhten Druck und der wiederholt erhobene Blutstatus normal waren, verliert auch diese Verdachtsdiagnose an Wahrscheinlichkeit. Auch die differentialdiagnostischen Möglichkeiten, welche mehr auf internistischem Gebiet lagen, konnten mit genügender Wahrscheinlichkeit ausgeschaltet werden. Die zuerst in Betracht kommenden Affektionen spitzen sich also zur Differenzierung zwischen einer m. S. und einem psychischen Leiden im weitesten Sinne zu. Die 1950 angestellte psychiatrische Untersuchung hat denn auch festgehalten, daß es sich nicht um ein psycho-organisches Syndrom handle, daß jedoch die subjektiven Störungen des Pat. im Sinne einer neuro-vegetativen Dysfunktion gedeutet werden können, wobei affektive Momente, Angst und psychische Konflikte wesentlich mitspielen. Unter diesen Gesichtspunkten bestand damals die Möglichkeit, die Diagnose einer Hysterie oder aber auch einer beginnenden Psychose zu stellen. Der gutartige Verlauf mit fast gänzlicher Beschwerdefreiheit vermag allerdings gegenüber den immerhin deutlich vorhandenen, objektiven neurologischen Störungen eine benigne Form von m. S. nicht auszuschließen.

Fall 18 (K. G. 49, 2183). H. G., 1893 (Schreiner, verh.).

Anamnese: Seit 1942 langsam zunehmende Dysbasie. 1945/46 Schwäche im li. Bein: Pat. bleibt mit der Fußspitze hängen beim Gehen. Parästhesien an den Zehen und am Fußballen li., dies jedoch nur beim Sitzen und Liegen. Zunehmendes Spannungsgefühl am li. Knie, gleichzeitig Parästhesien in den Fingern mit Verlangsamung der Bewegungen bds. bei erhaltener Kraft. 1948 Schwäche auch im re. Knie und Fuß beim Stehen. Sehr starke Ermüdbarkeit in beiden Beinen, welche – wenn ausgesprochen – einer Parese glich. Relativ rasche Erholung nach kurzem Liegen. Miktionsstörung im Sinne einer leichten Inkontinenz, zeitweise aber auch Ischuria paradoxa. Unsicherheit in der li. Hand beim Ergreifen von Gegenständen. Seit Anfang 1949 muß der Pat. nach längeren Märschen den li. Fuß nachschleppen.

16. 9. 49 Befund: Außer einer leichten Entrundung der Pupillen bds. sind die Augenbefunde normal, insbesondere auch der Fundus. Gaumensegel asymmetrisch. Arme: Mäßige Tonuserhöhung li., beim FNV vorerst leicht ausfahrende Bewegungen, nach Übung Kompensation. Mäßige Astasie li.; Fingerbewegungen li. etwas gehemmt und verlangsamt, TSR re. gesteigert, li. lebhaft. BRR re. = li. lebhaft. Knips- und Trömnreflex bds. auslösbar. Diffuse dysästhetische Störungen mit Herabsetzung der Oberflächensensibilität auf dem li. Handrücken. BDR nur in der li. mittleren Etage erhalten, CrR re. nicht auslösbar (Status nach Herniotomie li.). Beine: Tonus des li. Beines wesentlich erhöht. Zehenbewegung li. gehemmt, rohe Kraft vorwiegend li. diffus herabgesetzt. KHV bds. etwas ausfahrend, auf Übung besser. Pos. V. li. mit mäßigem Absinken und atastischer Unruhe. PSR bds. Klonus und erweiterte reflexogene Zone. ASR bds. unerschöpfbarer Klonus. FSR: Großzehe sicher plantar, übrige Zehen nicht konstante Tendenz. Babinskigruppe bds. neg., Rossolimo li. schwach, aber konstant pos., Lagesinn der Zehen leicht gestört, vorwiegend li.; Stehen und Gehen: Spastisch-ataktischer Gang, welcher li. deutlicher hervortritt, während der re. Arm etwas steif und vom Körper weg in angedeuteter Semiflexion gehalten wird. Strichgang nicht möglich wegen Falltendenz nach beiden Seiten. Romberg mit Schwanken, sensibilibisiert mit Falltendenz nach hinten. Früher vorgenommene Liquoruntersuchung ergab nur eine Pleozytose von 30/3 Zellen.

Diagnose: Spastische Paraplegie der Beine. **Differentialdiagnose:** Bei einer vor wenigen Monaten vorgenommenen auswärtigen Begutachtung wurde der Verdacht auf einen spinalen Morbus Buerger ausgesprochen. Hier: Beginnende m. S.? Demyelinisierungsprozess unbekannter Ätiologie?

7. 12. 49 Befund: Auffallend ist in erster Linie die starke spastische Paraparese der Beine mit Fuß- und Patellar-Klonus bds. ohne sichere pathologische Reflexe. Auch die Armreflexe sind gesteigert mit bds. positivem Trömn- und Knipsreflex. BDR bds. vorhanden, aber rasch erschöpfbar. Kein Nystagmus, keine sicheren Fundusveränderungen, hingegen recht deutlicher Intentionstremor bds.; Röntgenbild der Lendenwirbelsäule: Kleine Rippe L 1 re., am vorderen unteren Winkel von L 5 kleiner Sporn.

Diagnose: Sehr wahrscheinlich m. S. **Differentialdiagnose:** Es käme höchstens eine funikuläre Myelose in Betracht.

Epikrise. Mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit liegt bei diesem Pat. eine m. S. vor. Es gibt jedoch einige Daten, welche hier zu einer gewissen Vorsicht mahnen. Wenn man die anamnestisch erstmals feststellbaren Beschwerden in Betracht zieht, so begann das Leiden klinisch im Alter von 49 Jahren. Dies allein schon ist etwas ungewöhnlich für eine m. S. Hinzu kommt aber ferner die sich als Hauptsymptom langsam entwickelnde spastische Paraparese ohne andere gewichtige Erscheinungen, so daß man das Bild rein symptomatologisch als Syndrom der spastischen Spinalparalyse bezeichnen könnte. Es ist darauf hingewiesen worden, daß eine m. S. tatsächlich unter diesem Bilde verlaufen kann, und man hat in neuerer Zeit auch vermehrt solche Formen gefunden, doch kam noch keiner dieser Fälle zur Obduktion. Ob

es sich nun im vorliegenden Falle wirklich um eine m. S. handelt oder nicht, so darf man doch annehmen, daß auch hier ein Demyelinisierungsprozeß vorliegt, über dessen Ätiologie wir nichts wissen. — Wenn am Anfang einige häufig bei m. S. gefundene Erscheinungen fehlten, so ist das sehr baldige Auftreten eines Intentionstremors und auch die anamnestisch festgehaltene Miktionsstörung doch wesentlich für den Hinweis auf eine m. S. Außerdem ist die Mitbeteiligung der oberen Extremitäten mit pos. Trömner- und Knipsreflex und allgemeiner Tonussteigerung ebenfalls suspekt und eher atypisch für das Syndrom einer spastischen Spinalparalyse anderer Ätiologie. Der Befund der BDR ist nicht ganz klar, möglicherweise waren sie auch das erste Mal vorhanden, aber rasch erschöpfbar. Es liegt in der Natur der Sache, daß der früher andernorts geäußerte Verdacht auf einen spinalen Buerger nur schwer zu widerlegen ist. Immerhin spricht die weitgehende Symmetrie und die äußerst langsame Progredienz eher dagegen. Daß zuletzt auch noch von einer funikulären Myelose die Rede war, geschah nur vollständigkeithalber, denn diese Krankheit kann auch einmal auftreten ohne klare Anhaltspunkte für eine Perniciosa. Die ganze Symptomatologie ist aber eher atypisch dafür.

Fall 19 (K. G. 43, 667). M. F., 1902 (Wagner, verh.).

Anamnese: Schon etwa 1940 periodisch allgemeine Müdigkeit, bereits am Morgen Schwächegefühl, keine Lust zur Arbeit, leicht reizbar und nervös, Gedächtnisschwäche, Konzentrationsunfähigkeit. Dabei hatte aber der Pat. keine beruflichen Schwierigkeiten und lebte in harmonischen Familienverhältnissen.

2. 3. 43 Befund: Kopf: Rechter Mundwinkel weniger beweglich als li., sonst alles o. B. Obere Extremitäten: Obschon Rechtshändigkeit besteht, ist die rohe Kraft vorwiegend re. herabgesetzt. Hände blaß livid. BRR bds. sehr lebhaft, sonst Reflexe normal. Pos. V.: Bds. Absinken. FNV leicht unsicher bds. Untere Extremitäten: Tonus bds. erhöht, PSR bds. gesteigert mit erweiterter reflexogener Zone bis zum Fuß, Klonus vorwiegend li., Babinski re. pos., Gordon und Oppenheim bds. pos., Rossolimo nur re. pos.; Stehen und Gehen: Romberg etwas unsicher, wackelnd. Gang ordentlich, ausgenommen Strichgang mit großer Unsicherheit. Augenärztliche Untersuchung: Feinschlägiger Nystagmus horizontal in den Endstellungen, sonst alles o. B. inkl. Fundus.

Diagnose: Spastisches Syndrom beider Beine. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.?

24. 6. 49 Zwischenanamnese: Subjektiv wiederum Verschlechterung des Leidens, nachdem es jahrelang gleich geblieben war. Pat. fühlt sich müde, nicht mehr leistungsfähig. Schmerzen im Kreuz mit Gürtelgefühl in Nabelhöhe, geringe Kraft in Händen und Füßen, Gehstörung.

Befund: Bds. Gerontoxon, re. Pupille etwas weiter als li., kein Nystagmus, Fundus o. B. Li. Nasolabialfalte leicht verstrichen, geringe Verengung der li. Lidspalte. Gaumensegel nach re. verzogen, li. Rachenreflex abgeschwächt. Obere Extremitäten: Leichter Intentionstremor, re. grobschlägiger. BRR re. stärker als li., Knipsreflex re. pos., Trömner bds. pos. Untere Extremitäten: Gang spastisch, wenig ataktisch, Romberg neg., aber Wackeln des Rumpfes. Beide Beine spastisch, besonders li., KHV bds. ataktisch, vorwiegend li., PSR klonisch, vorwiegend re.; ASR subklonisch, vorwiegend li.; FSR bds. plantar. Röntgenaufnahme der Wirbelsäule: geringe diffuse Osteoporose, Residuen eines Morbus Scheuermann (Th. 9), Spondylosis und Arthronosis deformans mittleren Grades der Brustwirbelsäule. Wiederholte Routineuntersuchungen inkl. Urinstatus und Blutstatus immer o. B.

Diagnose: Spastisches Syndrom beider Beine. **Differentialdiagnose:** M. S.? Tumor spinalis? Myelitis unbekannter Ätiologie?

8. 11. 49: Gar keine Besserung. Im Vordergrund immer noch Kreuzschmerzen, ausstrahlend nach vorn mit Gürtelgefühl. Objektiv: Leichter Intentionstremor, vorwiegend re.; PSR re. = li. sehr lebhaft mit erweiterter reflexogener Zone. ASR. re. = li., subklonisch. FSR plantar bds., KHV vorwiegend li. leicht ataktisch. Clauß und Gordon li. pos. Gang leicht spastisch, sicher ataktisch. Die vom Kreuz ausstrahlenden Schmerzen werden als radikulär spondylotische Schmerzen gedeutet.

3. 3. 50: Gleicher Befund, im ganzen aber eher weniger drastische Symptome.

Diagnose: Spastisches Syndrom der unteren Extremitäten. **Differentialdiagnose:** Sclerosis multiplex dolorosa?

17. 6. 50: Bericht des Physiotherapeuten: Brustwirbelsäule leicht versteift, thorakale Kyphose mit eingeschränkter Beweglichkeit, Lendenwirbelsäule gut beweglich außer linksseitigem Rumpfbeugen, mäßige Druckschmerzhaftigkeit der mittleren und unteren Brustwirbelsäule, sowie li. paravertebral L 5 in der Rückenmuskulatur. Vereinzelte Myogelosen, Muskulatur sakrospinal li. etwas gespannt. Röntgenbefunde gleich wie schon die früher erwähnten.

1. 4. 52 Zwischenanamnese: Seit 1950 Behandlung im Institut für physikalische Therapie mit sehr guter Wirkung, jedoch zeitweiligen Exazerbationen der Beschwerden, welche auf eine Behandlung hin sehr rasch wieder vollständig verschwanden. Pat. blieb seit 1950 voll arbeitsfähig und fühlt sich heute vollständig beschwerdefrei.

Befund: Leichter Einstellnystagmus nach beiden Seiten horizontal. Physiologische Exkavationen der Papillen, vorwiegend re.; BDR nur li. oben fehlend. CrR li. fraglich pos., obere Extremitäten: Pos. V.: Leichter, grobschlägiger Tremor ohne Absinken und Ermüdung; FFV: Leichte Unsicherheit in den Bewegungen. Physiologische Reflexe normal, keine pathologischen Reflexe. Untere Extremitäten: Pos. V.: Etwas steif mit leichtem undifferenziertem Tremor. Physiologische Reflexe seitengleich, keineswegs gesteigert, keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen: Romberg neg., Einbeinstehen geht jedoch bds. schlecht, Gang o. B.; Wirbelsäulenbefund gleichgeblieben. Der Pat. fühlt sich von seinem Leiden völlig geheilt.

Diagnose: Spastisches Syndrom beider Beine, am ehesten infolge einer Spondylarthrosis thoracalis, wobei aber eine m. S. nicht sicher auszuschließen ist.

Epikrise: Wie schon frühere Fälle zeigten, ist die Differentialdiagnose einer spastischen Spinalparalyse als Syndrom bisweilen gar nicht leicht. Besonders hier ist der Verdacht auf eine m. S. hauptsächlich durch den schwankenden Verlauf gegeben, doch war das Fehlen eindeutiger Hirnnervenererscheinungen immer erschwerend für eine endgültige Diagnose. Vielleicht wurden auch gewisse Befunde etwas tendenziös erhoben; zum mindesten dürften die erwähnte Fazialisschwäche und die Asymmetrie der Rachenreflexe eine harmlose Abweichung von der Norm sein. Auch die psychischen Veränderungen müssen sicher unter dem Aspekt betrachtet werden, daß der Pat. als Selbsterwerbender und anscheinend guter Familienvater um seine Gesundheit besorgt war und dementsprechend auch große Freude und Optimismus zeigte (was als Euphorie ausgelegt wurde), wenn er mit irgendeiner therapeutischen Maßnahme wirklich Erfolg hatte. Dies soll jedoch keineswegs als Gegenbeweis für eine m. S. dienen, nur scheint es wirklich auffällig, wie einerseits der Befund an der Wirbelsäule doch ein erheblicher ist und andererseits nicht eine spontane, sondern eine therapiebedingte, bedeutende Besserung – subjektiv sogar Heilung – eintrat. Daß sich ein weiterer Verdacht auf Tumor spinalis erübrigt, dürfte wohl durch den Verlauf gegeben sein. Auch eine Myelitis unbekannter Ätiologie ist durch das mehrmalige Fehlen allgemeiner Entzündungszeichen ebenfalls eher unwahrscheinlich. Läge hier eine m. S. vor, so müßte man von einer Sclerosis multiplex dolorosa sprechen. Auffallend in der Krankengeschichte ist jedoch das sehr rasch sich entwickelnde spastische Syndrom, welches man eher als Vollbild einer m. S. feststellt in einem Stadium, wo sehr weitgehende Remissionen

kaum mehr möglich sind, und gerade hier hat sich dieses Syndrom aber weitgehend zurückgebildet. Dies berechtigt doch sicher zur Annahme, daß die Krankheit eher auf eine Veränderung der Wirbelsäule zurückzuführen ist, es müßte denn gerade eine Kombination beider Leiden vorliegen, was seinerseits sehr unwahrscheinlich ist.

Fall 20 (K. G. 49, 2844). H. J., 1902 (Hausfrau, verh., 2 Geburten).

Anamnese: 1948 trat erstmals Müdigkeit im li. Bein auf, welche in ihrer Heftigkeit wechselte, jedoch langsam zunahm. Anfangs Dezember 1949 konnte die Pat. nur schlecht gehen, konnte das li. Bein nicht gut heben, blieb mit der li. Fußspitze hängen und stürzte aus diesem Grunde mehrmals. Auch im li. Arm spürte sie zeitweise eine Schwere, gleichzeitig machte sich eine Miktionsstörung im Sinne von Tenesmen bemerkbar.

19. 12. 49 Befund: Kopf: Leichter Horner li., verzögerte Pupillenreaktion auf Licht, querovale Entrundung der Pupille, Mimik etwas leer. Zunge weicht etwas nach li. ab. Obere Extremitäten: li. paretisch, sicher zentral; kühle, livide Haut; Diadochokinese und feine Bewegungskoordination ungeschickt, Störung der Stereognose. Reflexe bds. gesteigert mit pos. Trömner- und Knipsreflex, leichter Intentionstremor bds.; BDR bds. nicht auslösbar. Untere Extremitäten: PSR li. klonisch, re. lebhaft, ASR bds. subklonisch. Ganze Babinskigruppe nur li. pos., Babinski re. gekreuzt pos. Li. Bein spastisch-paretisch, kalt, livid. Zehenbewegungen li. verlangsamt. KHV li. ataktisch. Gang spastisch-ataktisch schwankend. Romberg: pos. mit Falltendenz nach li.

Diagnose: Bild einer linksseitigen, sich im Laufe eines Jahres entwickelnden Hemiplegie. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Thrombosis cerebri? Lues cerebrospinalis?

9. 8. 50: Eine Augenuntersuchung durch den Ophthalmologen ergibt alles normale Verhältnisse. Liquor-Wa. R. neg. (auch der Blut Wa. R. ist neg.), Zellen 5/3, Eiweiß normal, Kurven normal. Der Befund ist im großen und ganzen gleich geblieben. Subjektiv mit ziemlich starkem Wechsel. Entwicklung einer deutlichen Euphorie. Interessant ist das Verschwinden sämtlicher pathologischer Reflexe aus der Babinskigruppe. Sonst gleicher Befund, hauptsächlich an der oberen Extremität. Die Routineuntersuchungen inkl. Blutstatus und Urinstatus ergeben normale Befunde.

27. 3. 52 Zwischenanamnese: Gegen Ende 1951 verschlimmerte sich das Leiden zusehends, so daß Pat. das Haus nicht mehr verlassen konnte. Im Vordergrund steht die Gangstörung. Die Miktionsstörung hat angedauert. Die Pat. klagt über sehr rasche Ermüdung beim Sprechen und über Schwierigkeiten bei demselben. Die Schrift sei ebenfalls schlechter, resp. zittriger geworden. Die Gangstörung betrifft hauptsächlich das li. Bein, Kältegefühl daselbst. Das gleiche trifft auch für den li. Arm zu, nur in geringerem Ausmaß.

Befund: Leichter Horner li. Li. Papille nasal unscharf begrenzt. Pupillen eher eng, re. leicht entrundet. Reaktion auf Licht bds. träge einzeln und konsensual, leichter horizontaler Einstellnystagmus bds., ebensolcher bei Blick nach oben. Fazies etwas starr und schwach modulierbar. Linke Nasolabialfalte leicht verstrichen. Zunge weicht nach li. ab. Obere Extremitäten: Pos. V. mit leichtem undifferenziertem Tremor, FNV mit leichtem Intentionstremor in der Endphase, vorwiegend li.; li. Hand bläulich-livid verfärbt, etwas kühler. Physiologische Reflexe eher lebhaft, aber seitengleich, Trömner- und Knipsreflex li. pos., Rebound li. pos., BDR fehlend bis auf die mittlere rechte Etage, wo er auslösbar ist, jedoch rasch erschöpfbar. CAR bds. neg. Untere Extremitäten: Pos. V. li. gar nicht möglich, re. sofortiges Absinken. KHV bds. deutlich ataktisch, ebenso der Kreisversuch. Tonus bds. etwa gleich verstärkt. Ganzer li. Unterschenkel bläulich livid verfärbt, etwas kühler bei erhaltenen Fußpuls. Rohe Kraft li. = re., PSR von der unteren Tibia auslösbar, subklonisch; ASR li. = re., er-

schöpfbarer Fußklonus. FSR: bds. deutlicher Babinski, ferner Oppenheim, Monakow und Clauß alle bds. pos. Diffuse Störung der Vibrationsempfindung und der Stereognose bds.; Stehen und Gehen: Die Pat. kann bei geschlossenen Füßen gar nicht selbstständig stehen: Unsystematisches Umfallen. Gang breitbeinig, wobei das li. Bein immer abduziert und nach außen rotiert wird. Li. Fuß deutlich nachgeschleppt. Gang im allgemeinen spastisch-steif und unsicher, weniger ataktisch. Die Pat. hat manchmal große Schwierigkeiten, ihre Beschwerden sprachlich zu formulieren; die Sprache ist nicht ausgeprägt skandierend, sondern zeigt eher Silbenstolpern. Die Pat. ist ihrem Leiden gegenüber sehr optimistisch und euphorisch.

Diagnose: Sehr wahrscheinlich m. S.

Epikrise. Es sei vorweggenommen, daß der Gatte der Pat. an einer Lues hereditaria leidet mit neuraler Lokalisation, wobei das Bild heute am ehesten als progressive Paralyse angesehen werden kann. In diesem Fall war es natürlich gegeben, die Frage einer Lues mit größter Sorgfalt abzuklären. Dieser Bedingung wurde sicher Rechnung getragen durch die L. P. und die Wa. R. Alle Befunde, welche auf eine Lues hätten hindeuten können, waren negativ, so daß man die letztgenannte Krankheit mit gutem Gewissen ausschließen kann. Auch das klinische Bild spricht sicher eher gegen eine solche Affektion. Dieses Krankheitsbild entspricht in seinem „Querschnitt“ ausgesprochen einer Hemiparese, wie sie beispielsweise durch eine Thrombosis cerebri zustande kommen könnte. Daß es sich mit größter Wahrscheinlichkeit aber doch nicht um eine solche Affektion handelt, ergibt sich am ehesten aus dem „Längsschnitt“ der Krankheit, nämlich aus dem Verlauf. Schon der sehr langsame Beginn über ein ganzes Jahr dürfte dagegen sprechen, viel mehr aber noch die recht schwankende Symptomatologie in der Folgezeit. Für eine hemiparetische Form der m. S. spricht hingegen die doch nicht strenge Halbseitigkeit, wie sie aus der Symptomatologie deutlich hervorgeht, der wechselvolle subjektive Verlauf und schließlich auch der Wechsel im neurologischen Befund – man denke nur an das völlige Verschwinden von pathologischen Reflexen an der unteren Extremität im Jahre 1950. Wenn auch einige bei m. S. häufig gefundene Zeichen hier fehlen, so ist doch die Bedingung der Multiplizität erfüllt, obschon von seiten der Hirnnerven nur diskrete Störungen vorliegen.

Fall 21 (K. G. 48, 3382). Oe. E., 1915 (Maschinenmaler, verh.).

Anamnese: Wegen Kopfschmerzen und gleichzeitiger Gefühlsstörung im re. Bein konnte der Pat. am 27. 11. 48 nicht zur Arbeit gehen. Dazu nahm die Kraft im re. Bein ab. Ganz zu Beginn hatte der Pat. leichte Kreuzschmerzen, welche jedoch bald verschwanden. Die Kopfschmerzen und die Gefühlsstörung traten mitten in der Nacht auf, so daß Pat. erwachte. Am Morgen fühlte er jeweils Unsicherheit im re. Bein und auch im re. Arm, und diese beiden Extremitäten waren schwer. Auch stellte der Pat. Augenflimmern fest, welches ihm beim Lesen hinderlich war. Die re. Hand sei schon einige Zeit vorher öfters eingeschlafen.

21. 12. 48 Befund: Grobschlägiger Fingertremor bds., Schwanken der oberen Extremitäten vorwiegend re. beim Pos. V.; FNV re. mäßig unsicher; BDR in der re. mittleren und unteren Etage fehlend, in der oberen re. Etage nur schwach vorhanden. Trotz Rechtshändigkeit Verlangsamung der Diadochokinese re.; PSR und ASR lebhaft, seitengleich, stumme Sohle re., li. fast stumm. Rossolimo li. fraglich pos.; KHV nicht ganz sicher bds., aber nicht ataktisch. Auf der ganzen re. Seite Dysästhesie und Parästhesie. Gang leicht stampfend, sonst o. B.; Schädelröntgen: Impressiones digitatae fraglich vertieft.

Diagnose: Diagnose kann vorläufig noch nicht gestellt werden. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Zerebrale Störung im Bereiche des Thalamus opticus?

30. 12. 48 Befund: BDR in den beiden unteren Etagen fehlend, in den beiden mittleren fraglich pos.; PSR und ASR li. schwächer als re.

1. 2. 49 Befund: Routineuntersuchungen inkl. Blutstatus normal. Verlängerter Einstellnystagmus bds., leichte Tonuserhöhung am re. Arm und re. Bein. Spur Intentionstremor am re. Arm. BDR alle vorhanden, jedoch in mittlerer und unterer Etage bds. schwächer. Die Reflexe der unteren Extremitäten sind gleich wie bei der letzten Untersuchung. Keine Dysästhesie mehr, jedoch hat der Pat. den Eindruck, daß das re. Bein und der re. Arm kälter seien. Er klagt immer noch über Flimmern vor den Augen, Müdigkeit und Kraftabnahme re.

21. 4. 52 Zwischenanamnese: Im re. Arm und re. Bein lediglich noch Müdigkeit. Zwei Zehen re. wie eingeschlafen und gefühllos. Beim Bergaufgehen Schweregefühl im ganzen re. Bein und Druck in der Leiste. Pat. raucht etwa 15 Zigaretten im Tag.

Befund (eines auswärtigen Neurologen): Horizontaler Einstellnystagmus beim Blick nach li. Außer einer Hypästhesie am re. Fußrand kein einziger anderer pathologischer Befund feststellbar. Internistische Befunde: Puls der Arteria dorsalis pedis re. nicht fühlbar. Oszillometrisch sind die Amplituden an der re. unteren Extremität deutlich geringer als li. Nach Arteriographie re., welche mit Nikotinsäureamid und einem Anästhetikum eingeleitet wurde, waren die Oszillogramme vorübergehend gleich. Es wurde keine Stenose gefunden. Sehr ausführliche internistische Untersuchungen in bezug auf Blut, Urin, Agglutination auf Bang, Porphyrine (Pb-Vergiftung), Röntgenbilder der Wirbelsäule usw. ergaben alles negative Befunde.

Diagnose: Vaskuläre Störungen, am ehesten auf Grund einer Endangiitis obliterans (Buerger) im Gehirn.

Epikrise. Es ist sehr interessant, daß nach der letzten Untersuchung, welche aus einer eingehenden internistischen und einer ebenso genauen neurologischen bestand, die Verdachtsdiagnose einer m. S. überhaupt nicht mehr in Frage kam, nachdem man am Anfang der Beobachtung dieses Pat. sehr ernsthaft damit rechnete. Die schon zu Beginn geäußerte Vermutung, daß es sich um einen Prozeß im Thalamus opticus handeln könnte, welcher nicht auf eine m. S. zurückzuführen ist, deutet darauf hin, daß der erste Befund für eine m. S. doch nicht sehr typisch war. Im Vordergrund stand das vorwiegende Befallensein der re. Seite und die Betonung der Sensibilitätsstörungen. Im übrigen waren die objektiven Symptome immer etwas verschwommen und nicht von großer Prägnanz, so daß man sich nur schwer ein genaues Bild des anatomischen Befallenseins machen konnte, insbesondere kam eine multiple Streuung von Herden nicht klar zum Ausdruck. Es ist deshalb nicht verwunderlich, daß man hier am ehesten den Thalamus, die Sammelstelle der afferenten Bahnen als Sitz der Läsion ansah. Wenn auch ein unklarer Beginn wie hier einer m. S. zugeschrieben werden könnte, so hätte sich doch im Laufe der Jahre das Bild etwas bunter gestalten sollen, und man würde erwarten, daß die Flüchtigkeit der Symptome oder – im großen gesehen – der undulierende Verlauf sich nicht vorwiegend auf der Ebene der Dysästhesien abspielen würde. Die zuletzt angestellten internistischen Untersuchungen haben auch viel eher Licht in den ganzen Fall gebracht, indem die periphere Zirkulationsstörung auch eine solche zentraler Art vermuten ließ. Besonders da der letzte neurologische Befund ganz negativ ausfiel, ist es natürlich schwer, sich heute eine klare Vorstellung über das früher bestandene Krankheitsbild zu machen. Immerhin ist dies am ehesten verständlich, wenn man die Sensibilitätsstörungen als zentral annimmt und diese in einen Zusammenhang mit der peripheren Durchblutungsstörung bringt. Ob es sich tatsächlich um einen zerebralen Morbus Buerger oder um einen anderen Prozeß in der Thalamusregion handelt – wobei natürlich auch eine Blutung möglich wäre –, kann heute nicht entschieden werden. Gegen eine Aneurysma-Blutung in diesem Bereich spricht aber doch die Tatsache, daß das Bild nicht zu wiederholten Malen eine apoplektiforme Verschlimmerung zeigte, sondern vielmehr während längerer Zeit merklich stabil blieb. Die zuletzt noch vorhandenen Beschwerden sind nicht mehr zentraler Art, sondern auf eine Störung der peripheren Durchblutung zurückzuführen.

Fall 22 (K. G. 47, 832). R. W., 1896 (Betriebstechniker, verh.).

Anamnese: Das Leiden des Pat. begann wahrscheinlich ungefähr im Jahre 1940 mit vorwiegend psychischen Symptomen: Depressionen, Hemmungen, Verschlussenhaftigkeit; Pat. litt darunter, daß er unehelich geboren wurde. Er äußerte schließlich Suizidgedanken, so daß er 1946 für drei Monate interniert wurde. Die dabei erhobene Anamnese ergab, daß es sich um einen sehr scheuen, sich subordinierenden Mann handelt, sexuell sehr passiv, auch seiner Frau gegenüber, dagegen aber übermäßige Onanie. Die Vernachlässigung der ehelichen Pflichten ging so weit, daß die Frau scheiden wollte, wobei aber der Mann vermehrt mit Suizid drohte. Es wurde damals die Diagnose einer latenten Schizophrenie gestellt. Nach diesem Aufenthalt in einer Heil- und Pflegeanstalt war der Pat. wieder in seinem Beruf tätig. 1946/47 zunehmende Gehstörung in Form von Nachschleppen der Beine, zuerst nur Schwächegefühl, welches der Pat. beim Turnen bemerkte. Daß diese Symptome auf eine durchgemachte Elektroschock-Kur zurückzuführen seien, wird vom Psychiater abgelehnt.

5. 3. 47 Befund: Akromegaloider Typus, Facies myopathica, mimische VII-Parese im unteren Ast re., feinschlägiger Horizontalnystagmus beim Blick nach re., Papille bds. blaß. Obere Extremitäten: BRR li. = re. lebhaft. Ulnarisreflex re. fehlend, li. lebhaft, PSR re. = li. gesteigert, ASR re. = li. mit erschöpfbarem Klonus, FSR: Babinski re. pos., Rossolimo re. und li. pos., Gordon li. pos., Oppenheim re. und li. leicht pos., Mendel-Bechterew bds. pos., KHV bds. stark ataktisch. Stehen und Gehen: Romberg mit unsystematischem Schwanken; wenn sensibilisiert, dann mit unsystematischem Umfallen. Gang spastisch-ataktisch, Strichgang durch die Ataxie unmöglich.

Diagnose: Paraparese beider Beine mit diffuser Atrophie der Muskulatur. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.? Elektroschock-Folgen? Seronegative Lues cerebrospinalis? Stirnhirntumor?

3. 10. 47: Subjektiv Beschwerden etwas wechselnd, jedoch nie bedeutend besser. Pat. sieht sehr schlecht aus, leichte Zyanose, Facies myopathica, Papille bds. blaß, aber nicht deutlich atrophisch. Die Reflexe sind meist gleich geblieben. Neu ist bds. pos. Trömmner. Die BDR in allen Etagen lebhaft, Babinski nur noch re. pos. Von der Kreuzgegend geht bds. seitlich nach unten gegen die Trochanteren eine Hypalgesiezone. Die Routineuntersuchungen inkl. Wa.R. im Blut sind erneut o. B.; Röntgenaufnahme der Lendenwirbelsäule o. B.; Brustwirbelsäule: Spondylosis thoracalis deformans als Nebefund. Agglutination auf Bang neg.

Diagnose: Am ehesten paraplegische Form der m. S.

12. 11. 47: Neurochirurgische Untersuchung: Rechtsseitige Schwerhörigkeit, minimale rechtsseitige VII-Parese, Streckspastizität im li. Knie, PSR gesteigert, li. mit verbreiteter reflexogener Zone. ASR re. lebhafter als li. Ganze Babinskigruppe bds. pos.; Rossolimo bds. neg.; beim Gehen Nachschleppen der Fußspitzen, Strichgang unmöglich. Stereoskopische Schädelaufnahme o. B.; Luftenzephalogramm: Ventrikel und Subarachnoidalräume etwas weit; leichter Hydrozephalus internus et externus. L.P.: Gesamteiweiß 191,4 mg%, Zellen 22/3, Kolloidkurve vom Parenchymtyp. Zysternenpunktion: Gesamteiweiß 147,4 mg%, Zellen 26/3, Kolloidkurve vom Parenchymtyp. **Differentialdiagnose:** Spätform der m. S.? Diffuse Hirnatrophie? – Eine gleichzeitige O.R.L.-Untersuchung ergab eine Innenohrschwerhörigkeit vorwiegend re. und eine zentrale Störung der Kehlkopfinnervation.

24. 8. 48: Der A.Z. ist bedeutend schlechter geworden, jedoch ist der Pat. psychisch unauffällig. Der Befund ist im großen und ganzen gleich geblieben, jedoch jetzt deutliche Zungenabweichung nach re., BDR stark abgeschwächt. Das Blutbild zeigt diesmal eine deutlich infektiöse Komponente mit einer starken Leukozytose, relativer Lymphopenie und deutlicher Linksverschiebung.

Diagnose: Atypische paraplegische m. S. mit interkurrentem Infekt.

17. 11. 48: Dreiwöchige Internierung in psychiatrischer Klinik. Es ist wiederum eine depressive Phase eingetreten mit Suiziddrohungen, welche möglicherweise durch eine massive Lohnherabsetzung eingeleitet wurde.

Befund: Starke Spastizität beider Beine mit deutlichen Pyramidenzeichen. BDR fehlen völlig. Spastisch-ataktischer Gang. Mimik schlaff, wenig ausdrucksvoll, Nystagmus zeitweise vorhanden. Sprache leicht, aber deutlich skandierend. Die Augenuntersuchung ergibt keinen sicher pathologischen Befund am Fundus, hingegen Pigmentsterne auf der vorderen Linsenfläche re.

Diagnose: Depression bei m. S. mit leichtem amnestischem Psychosyndrom.

14. 2. 51: Subjektiv ist das Krankheitsbild einem gewissen Wechsel unterworfen. Objektiv jedoch ist ungefähr die gleiche Spastizität und Ataxie der unteren Extremitäten feststellbar. Die Mimik ist weiterhin versteift. Die Sprache ist erschwert, eckig artikuliert, nicht deutlich skandierend. Auffällig ist im Gegensatz zu früher ein gewisser Optimismus, welcher in diesem Zusammenhang an Euphorie erinnert.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Was an diesem etwas ungewöhnlichen Krankheitsbild auffällt, ist sicher die erste Manifestation des Leidens in Form vorwiegend psychischer Erscheinungen. Obschon eine m. S. sehr häufig mit geringen Affektveränderungen einhergeht, ist doch ein Zustand, welcher zur Internierung zwingt, für diese Krankheit mindestens am Anfang eher selten. Es zeigt sich, wie so manchmal in der Psychiatrie, daß bei einer psychischen Veränderung oft eine genaue körperliche Untersuchung diagnostisch zum Ziele führt; und gerade dieses Prinzip ist wahrscheinlich anlässlich der ersten Internierung zu wenig beachtet worden. Mit großer Wahrscheinlichkeit hätte man schon im Jahre 1946 neben der akuten Depression noch körperliche Anhaltspunkte finden können. Daß man zuerst eine latente Schizophrenie diagnostizierte, soll aber heute nicht Gegenstand einer Kritik sein. Weiterhin ungewöhnlich für eine m. S. war die nächste Phase der Krankheit, in welcher die spastische Paraparese der Beine auftrat, und es ist nicht erstaunlich, daß hauptsächlich der Pat. an die Möglichkeit von Elektroschockfolgen dachte. Diese an sich gegebene Möglichkeit ist jedoch durch den wechselvollen und im ganzen progredienten Verlauf ausgeschlossen worden. Eine weitere, in die engere Differentialdiagnose kommende Krankheit war eine Lues cerebrospondialis, welche sich hauptsächlich auf die Anamnese gründete (der Pat. hatte im Ausland eine voreheliche Geschlechtskrankheit durchgemacht). Die Symptomatologie, insbesondere die Liquorbefunde und der Verlauf der Krankheit, ließen jedoch auch diese Möglichkeit mit genügender Sicherheit ausschließen. Auch die Frage eines Stirnhirntumors oder eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors wurde mit negativem Ergebnis abgeklärt durch die spezialistischen neurochirurgischen- und ORL-Untersuchungen. Die Nebenfunde einer Spondylitis thoracalis deformans und eines interkurrenten Infektes wurden bereits erwähnt. Daß die Krankheit trotz atypischem Beginn und ungewöhntem Verlauf dennoch die Form einer sicheren m. S. annahm, geht aus dem bestehenden bunten Bild von spinalen und zerebralen inkl. psychischen Symptomen hervor. Auch der heute eher stationäre Zustand der Krankheit ist in seinem ganzen Aspekt mindestens nicht mehr atypisch für eine m. S. Ebenfalls auffällig sind die lange Zeit kräftig vorhanden gewesenen BDR, welche in letzter Zeit fast völlig verschwanden, daneben ein Wechsel in der Affektlage, wobei der heutige Optimismus (resp. Euphorie) besonders zur früheren Depression kontrastiert. Diese letzten Befunde sind sehr eindrückliche Beispiele für einen krassen Wechsel der Symptomatologie bei m. S.

Fall 23 (K. G. 45, 2062). Sch. J., 1904 (Maurer, verh.).

Anamnese: Der Pat. war 1945 wegen einer Pharyngitis acuta in internistischer Behandlung und klagte nachher über allgemeine Muskelschwäche, vorwiegend in den Beinen. Zeitweise auch Schmerzen in der Nackenmuskulatur. Rasche Ermüdbarkeit beim Lesen. Internmedizinisch o. B.

22. 8. 45 Befund: Mimische VII-Schwäche li.; FNV re. leicht unsicher bis ataktisch. Nervenstämme am li. Arm druckempfindlich, BDR in den beiden unteren Etagen fehlend. Leichte Atrophie des Quadriceps li. distal. Oppenheim re. schwach pos. Peripherie Nervenstämme im Gebiet des Triceps surae bds. druckempfindlich. Leichte Spastizität beim Gehen. Myalgie des obersten Trapeziusabschnittes.

Diagnose: Neuralgien in noch unklarem Zusammenhang. **Differentialdiagnose:** Aggravant mit Arbeitsscheu? Beginnende m. S.?

4. 3. 48 Zwischenanamnese: Pat. hat dauernd gearbeitet. Hatte verschiedentlich Schmerzen am li. Bein und krampfartige Erscheinungen am re. Bein, was er auf häufige Erkältungen zurückführt. Langsam sich entwickelnder imperativer Harndrang. Abnahme des Visus mit Verzerrung der Zeilen beim Lesen. Zeitweilige Schwindelzustände.

Befund: Horizontalnystagmus, VII-Schwäche li., Tonussteigerung an allen Extremitäten, besonders am li. Bein. PSR li. gesteigert. Babinskigruppe re. pos., li. Babinski auf Summation pos. Subspastische Beinpareesen, vorwiegend li.; Intentionstremor angedeutet bds., KHV li. ataktisch, re. leicht unsicher. Romberg: Unsystematisch stark schwankend, Gang leicht stapfend. Lange Nervenstämme alle leicht druckdolent. Sprache skandierend. Röntgenbild der Wirbelsäule: Sakralisation von L 5, Verschmälerung des Discus intervertebralis L 5-S 1. L.P.: Völlig normale Werte.

Diagnose: Sichere m. S., Polyneuralgien.

25. 7. 49 Zwischenanamnese: Seit Dezember 1948 nicht mehr gearbeitet, konnte im Winter fast nicht mehr gehen. Miktionsbeschwerden besser, jedoch immer noch Zeichen einer leichten Inkontinenz. Immer wieder vorübergehende Sehstörungen.

Befund: Gleich geblieben, Augenhintergrund normal, Blutstatus ebenfalls o. B.

1. 11. 49: Wesentliche Besserung des Zustandes, Pat. will wieder voll als Maurer arbeiten, nachdem er seit 1948 nur noch leichtere Arbeit verrichtete.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Anamnese und Verlauf sind hier äußerst charakteristisch für eine m. S. Der Beginn mit so geringen Symptomen, daß man geneigt war, den Pat. als Aggravanten zu stempeln, und die kurz darauf folgende richtige Exazerbation des Leidens sowie die spätere klassische Remission, welche wieder zur völligen Arbeitsfähigkeit führte, sind kaum zu verkennende Zeichen einer m. S. Die häufig aufgetretenen neuralgischen Schmerzen sind am ehesten als Koinzidenz der Grundkrankheit mit leichten rheumatischen Beschwerden oder möglicherweise auch mit einer leichten äthylichen Polyneuritis aufzufassen. Obschon man im allgemeinen darauf tendiert, alle Beschwerden auf einen Nenner zu bringen, so darf man vielleicht doch hier im erwähnten Sinne eine Ausnahme machen; schließlich hat dies für den Gesamtaspekt der Krankheit keine große Bedeutung. Was dieser Fall zeigen kann ist jedenfalls, daß man mit der Annahme von Aggraviertem sehr vorsichtig umgehen muß.

Fall 24 (K. G. 49, 2770). R. M., 1913 (Hausfrau, verh., 2 Geburten).

Anamnese: 1941/42 Nervenentzündung am li. Arm. Im Jahre 1947 plötzlich Abnahme des Gehörs. Eine Ohrspülung half nicht. Daneben Unsicherheit beim Gehen. Einige Tage darauf etliche Male Erbrechen. Nach einer nochmaligen Ohrspülung traten Schmerzen auf, dann hörte die Pat. gar nichts mehr am li. Ohr. Januar 1948 Geburt des zweiten Kindes ohne besondere Schwierigkeit. Januar 1949: Hie und da Schmerzen unter den Ohren. Seit der letzten Geburt zeitweise Ohrenrauschen li.; Herbst 1949: Kältegefühl am Hinterkopf. Oktober 1949: Kältegefühl am re. Arm, vorwiegend Schulter und Hand, jedoch nur über kurze Zeit. Seit der letzten Schwangerschaft oft Herzklopfen.

7. 12. 49 Befund: Kleine, untersetzte Pat. (146 cm) in gutem A.Z. und E.Z. Leichte Anämie, sonst am Kopf alles o. B. inkl. Augenhintergrund. Re. Vorderarm in

mittlerer Pronationsstellung fixiert, Supination ist unmöglich; dieser Defekt besteht schon seit Geburt. Es handelt sich am ehesten um eine Synostose. BDR fehlen. Physiologische Reflexe alle etwas lebhaft, sicher nicht gesteigert, seitengleich. Übriger neurologischer Status o. B. Eine spezialistische ORL-Untersuchung ergab hochgradige Innenohrschwerhörigkeit li., Stenversaufnahme o. B.

Diagnose: Linksseitige Innenohrschwerhörigkeit ungeklärter Ätiologie. **Differentialdiagnose:** Beginnende m. S.?

31. 3. 52 Zwischenanamnese: Im Januar 1952 Otitis media acuta li. Das Rauschen, welches vorwiegend im li. Ohr vorhanden war, tritt auch heute noch zeitweise in Erscheinung („hauptsächlich nach dem Genuß scharfer Speisen“). Im Jahre 1950 habe die Pat. eine „Pyelitis“ durchgemacht ohne ärztliche Konsultation (Pat. stellte die Diagnose selbst, ohne daß sie jedoch über medizinische Kenntnisse verfügt). Es seien dabei Schmerzen von den Zehen bis zur Schulter aufgetreten. Die Pat. leidet alle ihre Beschwerden von der Ernährung ab. Bei genauerer Befragung sind die verschiedensten Beschwerden herauszuholen und die Pat. ist äußerst stark suggestibel. In psychischer Hinsicht sei sie seit einigen Jahren reizbarer geworden, bei deutlichem Wechsel zwischen depressiver und exaltierter Stimmung. Die psychische Labilität kommt auch klar in ihrer weinerlichen Stimmung zum Ausdruck, wenn sie von ihren mannigfaltigen häuslichen und ehelichen Schwierigkeiten zu erzählen beginnt. Die momentanen Beschwerden sind eigentlich nur psychischer Art.

Befund: Mimik etwas undifferenziert. Kopf: Leichtes Spannen bei Flexion nach vorne, die Pat. entspannt jedoch nicht gut. Augen o. B., außer einer beidseitigen nasalen Blässe der Papillen. Li. Supraorbital-Punkt druckempfindlich. Willkürlich und mimisch schwach modulierbare Fazies. Innenohr-Schwerhörigkeit li. Obere Extremitäten o. B.; BDR ganz fehlend, ebenso CAR bds. Untere Extremitäten: Beim Pos. V. mehr oder weniger rasches Ermüden. Reflexe normal stark, seitengleich, keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen: Romberg auch sensibilisiert neg.; Gang auch bei erschwerter Prüfung o. B. Psychisch: Die etwas hypoplastische Pat. macht einen depressiv-hypochondrischen Eindruck. Sprache unauffällig.

Diagnose: Hypochondrisch-depressive Reaktion bei Psychopathie.

Epikrise. Dieser Fall dürfte rein symptomatologisch bei der Diagnosestellung keine großen Schwierigkeiten bereiten, sind doch an objektiven Zeichen auch in der langen Beobachtungszeit nur die Innenohr-Schwerhörigkeit, die fehlenden BDR und die Amimie feststellbar gewesen. Daß gelegentlich eine Innenohr-Schwerhörigkeit auftreten kann, ohne daß die Ursache derselben ganz klar ist, bedarf sicher keiner speziellen Erwähnung. Die Frage eines Tumors im Bereiche des Felsenbeines versuchte man durch eine gezielte Stenversaufnahme abzuklären. Was die BDR anbelangt, so muß man hier wiederum erwähnen, daß ein Fehlen derselben bei einer Multipara keineswegs selten ist. Schließlich steht noch die Amimie zur Diskussion, welche bei dieser Pat. mit ihrem dysplastischen Körperbau am ehesten konstitutionell bedingt sein dürfte. Aus der Symptomatologie allein heraus ist es demnach nicht sehr schwierig, eine m. S. auszuschließen. Schwieriger ist es hingegen, wenn man die äußerst reichhaltige Anamnese berücksichtigt. Viele offenbar neurotische Symptome (Würgegefühl, Protestweinen usw.), die anscheinend gravierenden häuslichen und ehelichen Konflikte und schließlich die sehr auffallende Suggestibilität der Pat. legen es aber nahe, die Krankheit als depressiv-hypochondrisches Leiden zu bezeichnen, wobei eine Neuritis vor vielen Jahren und die Ohrenaffektion mit erfaßbaren Symptomen einhergingen.

Fall 25 (K. G. 49, 943) (H. K., 1918 (Hausangestellte, ledig).

Anamnese: Schon vor einigen Jahren häufig Wärmegefühl am re. Bein, dagegen Kältegefühl auf der li. Seite. Bei genauerem Befragen ist eine Miktionsstörung im Sinne einer leichten Inkontinenz zu eruieren. Manchmal Doppelbilder beim Bücken.

Am 31. 3. 49 hatte die Pat., welche in einem Arzthaus tätig war, leichte Kopfschmerzen abends, obschon sie sehr selten darunter litt. Am anderen Tag am Morgen äußerst müde und nervös. Als sie sich am Nachmittag bei der Arbeit bückte, spürte sie heftiges Klopfen in der re. Stirngegend über den Augen, nicht ausgesprochen schmerzhaft. Sie konnte nicht mehr richtig sehen und hatte das Gefühl, sie müsse das re. Auge aufreißen; jedoch keine Erblindung. Dazu leichter Schwindel und Unsicherheit beim Gehen. Der gleich anwesende Arzt (Neurologe) stellte eine kloßige, verwaschene Sprache und eine zentrale langsam sich entwickelnde, linksseitige VII-Parese fest. Die Pat. klagte auch über ein Schweregefühl im li. Arm. Während dieses apoplektiformen Geschehens waren die Pupillen bds. mittelgroß, ohne Reaktion auf Licht. Das Reflexbild war normal, ohne pathologische Reflexe. Objektiv bildeten sich die Symptome nach etwa 2 Tagen wieder völlig zurück. Es blieb jedoch subjektiv eine äußerst starke Müdigkeit, Schwerbesinnlichkeit und Vergeßlichkeit, wobei die letzten beiden Angaben mit Vorsicht aufzunehmen sind, da die Pat. sich schon früher selbst als „langsam“ bezeichnete. In den darauffolgenden Tagen Parästhesien in der re. Gesichtshälfte, daneben fortbestehende Müdigkeit.

6. 4. 49 Befund: Visus subjektiv jetzt gut. Gesichtsfeld bei grober Prüfung bds. nicht eingeschränkt. Fundus mit bds. tiefer physiologischer Exkavation mit entsprechend hellerer temporaler Seite, aber ohne sichere temporale Abblassung. Papillengrenzen scharf, bds. temporal kleine parapapilläre Herde. Nach beiden Seiten deutlich, feinschlägiger Horizontalnystagmus, hauptsächlich nach li., nicht erschöpfbar. Im ersten und zweiten Ast des Nervus V re. wird überzeugend eine leichte Hypästhesie und Hypalgesie angegeben. Obere Extremitäten: Fragliche leichte Hypästhesie li., physiologische Reflexe alle normal, seitengleich, keine pathologischen Reflexe. BDR in allen Etagen fehlend, auch bei spitzer Reizung. Untere Extremitäten: Li. wiederum fragliche Hypästhesie, physiologische Reflexe normal, seitengleich. FSR: Li. stumme Sohle, re. plantar. Oppenheim re. deutlich pos., sonst keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen o. B.

Diagnose: Ohne weitere Beobachtung Bild noch nicht völlig klar. **Differentialdiagnose:** Am ehesten m. S.: plötzlicher Schub mit Herd wahrscheinlich im Pons re.

8. 5. 52 Zwischenanamnese: Seit 49 sind die Kopfschmerzen und die Müdigkeit langsam gewichen. Weitere Attacken ähnlicher Art traten nicht mehr auf. Die Pat. fühlt sich viel frischer und arbeitet jetzt an einer leichteren Stelle. Die noch zeitweilig auftretenden Kopfschmerzen ziehen eher über den Scheitel, wogegen sie früher eher über dem re. Auge lokalisiert waren. Eine Miktionsstörung ist anamnestisch nicht eruierbar. Ziemlich genau mit der Attacke im Jahre 49 wechselte ein äußerst regelmäßiger Menstruationszyklus von 28 Tagen zu einem ebenso regelmäßigen von 21 Tagen. Der Schlaf sei seither bedeutend besser. Gewichtsabnahme etwa 10 kg in 2 Jahren. Einige Zeit nach 1949 spürte die Pat. beim Gehen auf der Straße, daß sie immer auf die re. Seite hinüber geriet. Auf Befragen hin kam sehr deutlich heraus, daß die Pat. seit 49 eine ihr sehr auffällige Herabsetzung der Libido verspürte. Psychisch sei sie wesentlich optimistischer als früher. Momentane Beschwerden: Gar keine.

Befund: Bds. ist am Fundus eine unverkennbare temporale Abblassung der Papille feststellbar. Leichter Horizontalnystagmus nach beiden Seiten. Leichte willkürliche und mimische Fazialisparese li. Obere Extremitäten: Bds. ganz leichter Tremor, jedoch kaum intentionell. Rohe Kraft li. bedeutend herabgesetzt, was die Pat. auch selbst bei der praktischen Arbeit bemerkte. Reflexbild absolut normal. BDR gänzlich fehlend, ebenso CAR. Untere Extremitäten: KHV nicht sehr präzise bds., jedoch auch nicht ataktisch. PSR li. gesteigert, re. subklinisch. ASR mittelstark, seitengleich. FSR plantar, keine pathologischen Reflexe. Stehen und Gehen: o. B. Psychisch unauffällig.

Diagnose: Sichere m. S.

Epikrise. Obschon dieser letzte Fall praktisch keine differentialdiagnostischen Überlegungen in sich schließt, soll er doch Erwähnung finden, um damit eine recht

häufige Art des Beginns einer m. S. zu dokumentieren. Interessant ist hier das fast apoplektiform anmutende Geschehen, obwohl sich der erste Schub in bescheidenem Rahmen abspielte. Im Vergleich zum vorhergehenden Fall kann man hier nun sagen, daß bei einer jungen Nullipara fehlende BDR doch eine wesentliche Bedeutung haben. Zusammen mit den anamnestisch erhobenen, flüchtigen Sensibilitätsstörungen und der leichten Inkontinenz muß man auch bei den wenigen, objektiven Symptomen hier eine m. S. diagnostizieren.

III. Allgemeine Gesichtspunkte zur Diagnose und Differentialdiagnose der m. S.

auf Grund der eigenen Kasuistik und der neueren Literatur

Überblickt man die verschiedenen Diagnosen dieser 25 Fälle, so stellt man vielleicht mit einer gewissen Resignation fest, wie verhältnismäßig oft eine wirklich eindeutig sichere Diagnose nicht von Anfang an gestellt werden konnte. Berücksichtigt man aber den Umstand, daß es sich hier um eine Auswahl von besonders unklaren Fällen handelt, und denkt man im besonderen noch an die Eigenheiten der in Diskussion stehenden Krankheit, so wird die Problematik der Diagnosestellung eher klar. Ein komplexeres Krankheitsbild trägt denn auch zu differential-diagnostischen Überlegungen viel mehr bei, als dies ein klassischer Krankheitsfall tut, und dieser Umstand kann für die vorliegende Arbeit nur förderlich sein. An Hand der Darstellungen der einzelnen Krankheitsbilder und der beigefügten Epikrisen sollen im folgenden einige wichtige Gesichtspunkte der Diagnose und der Differentialdiagnose dieser Krankheit hervorgehoben werden. Gerade bei der Differentialdiagnose der m. S. ist es aber unumgänglich, vorerst einige Kriterien der Symptomatologie festzuhalten.

1. Zur Diagnose der m. S.

a) Vorposten- und Frühsymptome der m. S.

Daß die Anamnese bei der Erkennung einer m. S. eines der wichtigsten Kriterien ist, wird heute wohl kaum mehr bezweifelt (*Marburg, Pette, Minkowski, Schumacher* u. a.). Es ist deshalb selbstverständlich, daß diesem Teil der Diagnostik in allen Fällen unserer Kasuistik besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde. Was man dabei immer wieder zu eruieren versuchen muß, sind sogenannte Vorpostensymptome nach *Oppenheim*, die anderen Krankheiterscheinungen eventuell um Jahre vorausgegangen sind und die der Patient möglicherweise nur für kurze Zeit beobachten konnte, so daß sie ihm vielfach kaum noch gegenwärtig sind. Besonders bekannt unter ihnen ist eine ein- oder beidseitige vorübergehende Sehstörung auf Grund einer Neuritis optica retrobulbaris (*Oppenheim, Mar-*

burg, Pette, Minkowski, Schumacher, Schaltenbrand, Foster Kennedy, Müller). Wie die Fälle 1, 4, 6, 12, 25 zeigen, kann sie sich langsam, ohne wesentliche Begleiterscheinungen oder sehr plötzlich manifestieren und mit allgemeinen Erscheinungen wie Kopfschmerzen, Schwindel oder Schmerzen im Auge selbst einhergehen. Die Sehstörung an sich äußert sich in den einen Fällen bloß als Nebelsehen und Flimmern, in anderen Fällen führt sie sehr bald zur Amblyopie oder sogar fast zur Erblindung. Schon die hier vorliegende kleine Kasuistik zeigt, daß beim Vorhandensein einer Retrobulbärneuritis mindestens mit der Möglichkeit einer m. S. gerechnet werden muß. Das will jedoch nicht heißen, daß die viel verbreitete Meinung, Retrobulbärneuritis sei der m. S. gleichzusetzen, richtig ist (Foster Kennedy). Zur Aufmerksamkeit mahnt diese Affektion jedoch, wenn keine andere evidente Ursache für eine retrobulbäre Affektion besteht, wenn die Sehstörung eine spontane Tendenz zur Rückbildung zeigt und in der Folge eine Atrophie der Papille, vorwiegend eine temporale Abblassung, zurückbleibt. Diagnostisch wertvoll ist die Feststellung eines zentralen Skotoms für Rot und Grün oder auch ein absolutes Zentralskotom, woraus hervorgeht, daß vorwiegend das papillomakuläre Bündel befallen ist. Differential-diagnostisch wichtig ist die Frage einer exogenen Schädigung des Nervus opticus, etwa im Zusammenhang mit einer Nasennebenhöhlenaffektion, einer toxischen (z. B. durch Nikotin) oder rheumatischen Retrobulbärneuritis. Die Diagnose einer isolierten Arachnoiditis opto-chiasmatica wird man meist erst per exclusionem stellen.

Als weitere prämonitorische Symptome sind diskrete Fazialisparesen (Fälle 19, 23) und isolierte Augenmuskellähmungen (Fall 12) erwähnenswert, auch wenn sie gewöhnlich dem Auftreten anderer Symptome nicht so lange vorangehen, wie dies bei der vorhin erwähnten Neuritis retrobulbaris nicht so selten der Fall ist (Minkowski, Curtius, Bing). Auch bei diesen Funktionsstörungen kann der Ausfall sehr wechselnd sein, als einmalige Episode die Krankheit einleiten, in anderen Fällen können die Paresen über lange Zeit bestehen bleiben oder – in relativ seltenen Fällen – auch erst im späteren Verlauf der Krankheit auftreten. Einen anderen, eher schwer erfassbaren Vorboten stellt die in vielen Fällen angegebene Ermüdbarkeit der Muskelkraft dar, vorwiegend in den unteren Extremitäten, bisweilen aber auch in den Armen (Fälle 14, 16, 22, 23, 25). Nach Marburg können solche Erscheinungen in sehr vielen Fällen als Initialsymptome auftreten, unter Umständen auch in Verbindung mit vagen Kreuzschmerzen. In der eigenen Kasuistik sind außer in den angeführten Fällen Beschwerden ähnlicher Art auch bei Krankheitsbildern zu finden, die nicht in den Bereich der m. S. fallen. Die Festhaltung einer solchen muskulären Ermüdbarkeit in der Anamnese führt jedoch bei der klinischen Untersuchung vielfach zu einem unerwarteten neurologischen Befund, wie z. B. zu einer dem Patienten

unbekannt gebliebenen Spastizität der Beine. In Bezug auf Sensibilitätsstörungen (Fälle 4, 7, 25) sind Angaben des Patienten über halbseitige Dysästhesie, Gürtelgefühl, Störungen der Stereognose und des Lage-sinnes usw. wertvoll. Sie können jedoch einem Patienten leicht suggeriert werden: auch muß die Möglichkeit von Zirkulationsstörungen dabei berücksichtigt werden. — Die Fälle 7, 18 und 25 zeigen, daß nicht ganz selten zu Beginn der Krankheit Miktionsstörungen auftreten (*Curtius, Foster Kennedy, Müller, Minkowski*). Sie äußern sich meist als Inkontinenz, Pollakisurie, Ischuria paradoxa oder Retention. Auch auf dem Gebiete der Sexualität können verschiedene Störungen sich bemerkbar machen (Fall 25), sei es in Form einer einfachen oder dissoziierten Potenzstörung (erhaltene Libido und Erektion, Fehlen von Orgasmus und Ejakulation), in Form von Priapismus oder allgemein gesteigerter Erotik.

Nach den erwähnten Autoren und auch nach den eigenen Fällen kann man wohl sagen, daß leichtere und flüchtige Initialsymptome im allgemeinen bei Fällen zu finden sind, welche einen benigneren Verlauf nehmen oder sich erst im Laufe längerer Zeit zu einem massiven Leiden entwickeln. Daneben findet man jedoch Fälle (1, 4, 7, 25), welche subakut, akut oder gar apoplektiform beginnen, nicht in ausgesprochen flüchtiger Weise auftreten, viel mehr eine längere und größere Beharrungstendenz zeigen (*Bing, Laubenthal*). Wichtig ist jeweilen das Erfassen der Dynamik dieser Erscheinungen, der Art ihres Auftretens und des weiteren Verlaufs. In Bezug auf das Alter, in dem sich eine m. S. zuerst manifestiert, ist zu sagen, daß dieses am häufigsten zwischen 16 und 45 Jahren liegt und daß in differentialdiagnostischer Beziehung im allgemeinen um so größere Vorsicht geboten ist, je mehr dieses Alter unterhalb oder oberhalb der genannten Zahlen liegt. Im übrigen muß man zwischen klinischer Manifestation und anatomischem Befund des Leidens unterscheiden, kennt man doch Fälle, wo pathologisch-anatomisch eine eindeutige m. S. ohne manifeste klinische Symptome vorlag. Nach *Curtius* kommen sogar — wenn auch selten — Fälle von m. S. im Kindesalter vor. Diese Dissoziation zwischen anatomischem Substrat und klinischem Bild läßt sich weitgehend dadurch erklären, daß der pathologisch-anatomische Prozeß lange latent bleiben und zudem ein Herd in einer stummen Zone auftreten kann.

Zur Frage der Frühdiagnose ist allgemein zu sagen, daß man heute nicht nur davon abgekommen ist, von einer klassischen Symptomatologie bei voll ausgebildeter m. S. zu sprechen, sondern auch nicht mehr besonderen Wert auf pathognomonische Symptome bei der ersten Untersuchung legt. Immerhin ist interessant, daß z. B. ein partielles oder völliges Fehlen der Bauchdeckenreflexe sehr häufig zu Beginn der Krankheit gefunden wird. Der Beurteilung derselben muß man bei Frauen eine besondere Be-

achtung schenken im Hinblick auf durchgemachte Geburten, wie die Fälle 6, 7, 9, 13, 14, 15, 20 und 24 zeigen. Es wird an diesen Beispielen klar, daß fehlende BDR bei einer Multipara nicht von Bedeutung sind, wogegen ein Ausfall bei einer Nullipara im allgemeinen einen wertvollen Hinweis auf einen organischen Prozeß, namentlich oberhalb von Th. 6, darstellt. – Daß man bei einer anamnestic eruierten Sehstörung den Fundus genau untersuchen und speziell nach einer Atrophie der Papille fahnden, sowie auch sonst Sehschärfe, Gesichtsfeld usw. genau prüfen wird, bedarf kaum besonderer Erwähnung. Dabei sei besonders darauf hingewiesen, daß man eine physiologische temporale Blässe von einer wirklichen Atrophie unterscheiden muß. – Eine wesentliche Bedeutung ist dem vielfach frühzeitigen Auftreten des Reflexes von Rossolimo beizumessen (*Goldflam, Rittmeister, Minkowski*). Dieses Zeichen als Frühsymptom zeigen uns die Fälle 7, 16, 18 und 22; von ähnlicher Bedeutung ist der *Mendel-Bechterew'sche* Reflex, bei dem eine Plantarflexion der Zehen (wie beim Rossolimo) vom Dorsum pedis aus durch Perkussion ausgelöst werden kann; hervorheben möchten wir auch den sogenannten *Monakow'schen* äußeren Fußrandreflex. – Wichtig für eine Frühdiagnose kann auch die Feststellung von Ungleichheiten der Sehnenreflexe oder von angedeuteten pathologischen Reflexen (z. B. „Babinskitentendenz“) sein. Die Natur der Krankheit bringt es jedoch mit sich, daß die verschiedensten pathologischen Zeichen am Anfang der Krankheit stehen können, und man wird deshalb bei der Charakterisierung einer m. S. das Gewicht viel eher auf allgemeine Gesichtspunkte legen müssen.

b) *Typisches Bild der m. S.*

Klinisch ist die sich seit langer Zeit durchsetzende Erkenntnis wichtig, daß man bei der Diagnose einer m. S. heute nicht mehr allein auf die sog. *Charcot'sche Trias* abstellen darf (*Minkowski, Curtius, Pette* u. a.). Obwohl man auch heute – allerdings erst bei einem voll ausgebildeten klinischen Bild – häufig einen Intentionstremor, skandierende Sprache und Nystagmus findet, so zeigt doch die überwiegende Mehrzahl der Fälle oft viele Jahre hindurch eine ganz andere Konstellation von Symptomen. Auch in unserer eigenen Kasuistik finden sich Krankheitsbilder (Fälle 1, 12, 14, 16, 23, 25), in deren Vordergrund viel eher ein spastisches Syndrom der Beine, eine massive Sehstörung, eine zerebellare Ataxie, psychische Erscheinungen, Areflexie der Bauchdecken oder die verschiedensten pathologischen Reflexe und anderes stehen. – Da die Darstellung der einzelnen Krankheitsfälle in der Kasuistik genügend Auskunft über die verschiedenen symptomatologischen Modifikationen gibt, soll hier von einer Katalogisierung der Befunde Abstand genommen, hingegen allgemein folgendes hervorgehoben werden.

Was bei der m. S. immer wieder am meisten auffällt, ist die besondere Polymorphie der Krankheit in bezug auf Verlauf und Konstellation der Symptome (*Minkowski*). Allgemein unterscheidet man hauptsächlich zwei verschiedene Verlaufsformen der Krankheit (*Curtius*, *Laubenthal*, *Minkowski*, *Schumacher* u. a.): eine schubförmige und eine chronisch-progrediente Form. Bei der ersteren treten Remissionen von verschiedenem Grad und verschiedener Dauer oder gar Intermissionen von Monaten und Jahren auf (Fälle 1, 4, 12, 20, 22, 23, 25). Bei genauerer Beobachtung der chronisch-progredienten Formen (Fälle 7, 14, 16, 18) wird es allerdings in den meisten Fällen auch gelingen, einen geringen Wechsel, ein Undulieren der Einzelsymptome festzustellen, obschon die Krankheit als Ganzes den Eindruck eines sich ständig verschlimmernden Leidens macht. Daß das Erfassen des Verlaufs resp. des „Längsschnittes“ der Krankheit von eminenter Wichtigkeit ist, geht schon aus der Bedeutung der Anamnese hervor, bei der man ja ebenfalls darauf bedacht sein muß, auch ein flüchtiges Erscheinen von Symptomen festzuhalten. Aber auch bei fortgeschrittener Krankheit ist der Verlauf vielfach von wesentlicher Bedeutung für die Diagnose.

Ein anderes Charakteristikum finden wir im „Querschnitt“ der Krankheit. Nach *Schumacher*, *Curtius*, *Schaltenbrand*, *Pette* u. a. ist es angezeigt, ein einzelnes Symptom nicht einfach schulmäßig als Zeichen einer Krankheit zu betrachten, sondern nach Möglichkeit mit einem bestimmten Herd im Z. N. S. in lokalisatorischen Zusammenhang zu bringen. Als zweites ist nach der besonderen Natur des pathologischen Prozesses zu fahnden. Dabei können schon sehr einfache Untersuchungsbefunde, wie Temperatur, Blutstatus usw., zur Diagnose wesentlich beitragen, indem z. B. die m. S. selten mit stärkeren Temperaturerhöhungen und einem infektiös-toxischen Blutbild beginnt. Sollte sich bei einer unverkennbaren m. S. dennoch ein Anhaltspunkt für einen Infekt ergeben, so ist dieser im allgemeinen außerhalb des Z. N. S. zu finden. Die Annahme, daß ein Herd im Hypothalamus Temperaturerhöhungen verursachen kann, trifft sicher in einzelnen Fällen zu, ist jedoch selten und sollte nicht als Grundlage einer m. S.-Diagnose dienen.

Was die Polymorphie der Symptome anbelangt, so ist immer wieder das Nebeneinander von Störungen der Motilität, Sensibilität und der Reflexe, Störungen des Gesichtssinnes und psychischen Veränderungen, d. h. eine Multiplizität von Symptomen resp. Herden im Z. N. S. auffällig, wodurch die Diagnose einer m. S. besonders gesichert wird (Fälle 4, 7, 14, 16, 22, 23, 25). Die Tatsache, daß man bei der m. S. doch sehr oft immer wieder anzutreffende Syndrome findet, wozu schließlich auch die *Charcot'sche Trias* gehört, hängt offenbar mit dem Vorhandensein gewisser Prädispositionsstellen für sklerotische Herde sowohl im Rückenmark wie im Gehirn zusammen. Im Gehirn liegen sie vielfach subkortikal zwischen weißer

und grauer Substanz, periventrikulär, im Corpus callosum, im Thalamus opticus, Chiasma opticum, Tegmentum usw., im Kleinhirn hauptsächlich tief in der weißen Substanz oder im Nucleus dentatus. Im Rückenmark ist besonders die Bevorzugung der motorischen Elemente vor den sensiblen und die weiße Substanz vor der grauen zu erwähnen. Im übrigen deutet das klinische Bild nur selten auf einen gänzlichen Ausfall eines Zentrums oder einer Bahn hin, was darauf zurückzuführen ist, daß im selben Areal verschiedene parenchymale Elemente in sehr unterschiedlicher Weise befallen werden. Speziell die Markscheiden werden bekanntlich besonders betroffen, während die Achsenzylinder und die Nervenzellen vielfach, wenigstens über eine gewisse Zeit, weitgehend verschont bleiben. Tatsächlich ist dies öfters sogar in sehr alten Herden festzustellen, und nur selten tritt eine sekundäre Degeneration auf.

Zum Problem des Liquorbefundes (Fälle 1, 5, 12) läßt sich nach Müller, Marburg, Pette, Minkowski und Schumacher folgendes sagen: Die Lumbalpunktion soll nur vorgenommen werden, wenn diese Untersuchung in differential-diagnostischer Hinsicht wirklich notwendig erscheint, da man nach einem solchen Eingriff zuweilen doch eine Exazerbation des Leidens feststellen kann. Das Typische beim Liquorbefund liegt gerade im wenig Charakteristischen: positive Kolloidkurven in 60 bis 80 Prozent der Fälle (bei höheren Konzentrationen = Parenchymtyp), normale oder leicht erhöhte Zellzahl und ebensolcher Eiweißgehalt. Eine Myelographie, welche bei einer m. S. ebenfalls nicht ratsam ist, kann einmal das Bild einer erschwerten Passage durch Adhärenzen der Meningen ergeben. Es liegt jedoch nie ein totaler Stopp vor, sondern es handelt sich um ein partielles Haftbleiben des Kontrastmittels an eventuell verdickten Meningen.

Zusammenfassend lassen sich folgende, für die m. S. charakteristische Momente besonders hervorheben:

1. Eine wesentliche Bedeutung der Anamnese, besonders in bezug auf Vorpostensymptome, die einer sonstigen Entwicklung des Leidens manchmal jahrelang vorausgehen.
2. Das Vorliegen von objektiven Residuen von Vorpostensymptomen und anderen den Patienten oft unbekannten Frühzeichen der Krankheit (wie z. B. Abschwächung oder Fehlen der BDR, pos. Rossolimo usw.).
3. Ein schubförmig-remittierender oder chronisch-progressiver, wenn auch gewissen Schwankungen unterworfenen Verlauf.
4. Ein klinisches Bild, das auf multiple Herde im Z. N. S. hinweist und dabei gewisse spezielle Syndrome je nach Prädispositionslokalisation der Herde im Z. N. S. erkennen läßt.

5. Ein wenig charakteristischer Liquorbefund (Zellzahl und Eiweißgehalt normal oder leicht erhöht, häufig Kolloidkurve vom Parenchymtyp).

c) *Zum Verlauf der m. S.*

Wenn von verschiedenen Formen der m. S. gesprochen wird, so verstehen die meisten Autoren darunter eine Gruppierung nach dem vorwiegenden Befallensein bestimmter Regionen im Z. N. S. Eine solche Klassifizierung ist eigentlich nicht von allzu großem Wert, es sei denn, man verwende sie bei differential-diagnostischen Erwägungen. Besonders *Schumacher* und *Curtius* betonen die für die Praxis nützlichere Unterscheidung von Typen nach der Art des Beginns und des weiteren Verlaufs des Leidens. Auch in der vorliegenden Kasuistik lassen sich solche Gesichtspunkte wenigstens andeutungsweise herausheben. So findet man Fälle von langsam sich entwickelnder m. S. (Fälle 12, 14, 16, 18, 20, 22) und solche, die subakut (Fall 4), akut (Fälle 1, 7) oder gar apoplektiform (Fall 25) beginnen. Demgegenüber kann man nach dem allgemeinen Verlauf, welchen die Krankheit nimmt, eine chronisch-progressive Form von einer schubförmig-remittierenden unterscheiden. Wie schon im Abschnitt „Typisches Bild der m. S.“ kurz erwähnt wurde, ist es selbstverständlich bisweilen schwierig, diese beiden Formen scharf auseinanderzuhalten, besonders deshalb, weil auch bei den chronisch-progredienten Fällen im Laufe der Zeit ein gewisser Wechsel der Symptomatologie oder des subjektiven Befindens feststellbar ist.

d) *Zu den speziellen Formen der m. S.*

Nach der Topographie der Herde im Z. N. S. unterscheiden *Pette*, *Marburg*, *Bing*, *Nägeli* u. a. zunächst drei große Gruppen: vorwiegend spinale, vorwiegend zerebrale und zerebrospinale Formen. Unter den spinalen Formen, zu denen die Fälle 18 und 23 gehören, kann man noch einige besondere Krankheitsbilder herausheben. Bei der zervikalen Form sind vorwiegend die oberen Extremitäten mit Störungen der Motilität und Sensibilität und nur selten mit Muskelatrophie befallen. Es können aber auch die thorakalen Segmente vorwiegend befallen sein, wobei häufig ein spastisches Syndrom der unteren Extremitäten, Bauchdeckenareflexie, Sensibilitätsstörungen usw. vorhanden sind. In dieser Gruppe findet man auch das eher seltene Bild der Sclerosis multiplex dolorosa mit unbestimmten Kreuzschmerzen, Schmerzen in den Beinen, zuweilen von lanzinierendem Charakter (*Minkowski*). Schließlich seien noch die lumbosakralen Formen genannt, mit Herabsetzung der PSR und ASR (pseudotabische Form) oder mit einer Kombination von spastischen Pyramidenzeichen und Hinterstrangsymptomen. Dazu kommen oft Sensibilitätsstörungen, Miktions- und Defäkationsstö-

rungen, Potenzstörungen usw. Gerade bei den vorwiegend spinalen Formen findet man besonders in neuerer Zeit nicht selten das Bild der spastischen Spinalparalyse (forme paraplégique pure nach *Guillain*). Nach *Marburg*, *Schumacher*, *Pette*, *Bing* u. a. ist überhaupt bei der m. S. sehr oft eine mehr oder weniger symmetrische spastische Paraparese der unteren Extremitäten anzutreffen, was auch unsere Fälle 14, 16 und 18 zeigen.

Die vorwiegend zerebralen Typen sind nicht sehr selten (*Pette*, *Marburg*, *Bing*). So werden Fälle von *Jackson'scher* oder generalisierter Epilepsie beschrieben (kortikale Form), ferner solche mit kortikal bedingten stereognostischen Störungen, Sprachstörungen, psychischen Störungen usw. Der Fall 22 demonstriert sehr eindrucklich, wie schwerwiegend gelegentlich auch psychische Erscheinungen in den Vordergrund treten können. Als Beispiel einer spastisch-hemiplegischen m. S. kann Fall 20 dienen. Nach *Marburg* und *Pette* findet man dabei vorwiegend motorische Störungen, wobei aber das Mitergriffensein anderer Zentren (Thalamus, pallidostriäres Gebiet) den Symptomenkomplex erweitern kann.

Weitaus die häufigsten Fälle kann man in die Gruppe der zerebrospinalen Formen einreihen (Fälle 1, 4, 7, 14, 16, 25). Es ist leicht zu verstehen, daß diese Kombination von Symptomen die häufigste ist, denn sie entspricht einer unregelmäßigen Streuung von Herden über weite Gebiete des Z. N. S. Gerade hier vermißt man aber sehr häufig die *Charcot'sche* Trias.

Daneben gibt es auch einige durch charakteristische Syndrome gekennzeichnete atypische Formen, von denen *Bing*, *Pette*, *Marburg*, *Minkowski* u. a. folgende hervorheben: eine amyotrophische Form, eine spastische hemi- oder diplegische Form, eine paraplegische Form (Fall 22), Formen mit speziell zerebellären Störungen oder Syndromen des Hirnstammes, wobei das Bild der Pseudobulbärparalyse hervortreten kann. Diese Formen der m. S. werden hier nicht speziell beschrieben, da in der eigenen Kasuistik keine entsprechenden Beispiele zu finden sind.

2. Zur Differentialdiagnose der m. S.

im Hinblick auf andere neurologische Erkrankungen

Die mannigfaltige Kombination von Symptomen bei der m. S. macht oft eine Differentialdiagnose gegenüber verschiedenen anderen neurologischen Leiden notwendig. Die in Betracht fallenden Krankheiten können der m. S. entweder im „Querschnitt“ zu einer bestimmten Zeit oder im „Längsschnitt“ gleichen, besonders weil wir nicht einen Standardtypus des Leidens aufstellen können. Es sei nochmals betont, daß das charakteristische Kriterium für den „Querschnitt“ die Multiplizität der Herde, für den

„Längsschnitt“ der remittierende Verlauf ist. Selbstverständlich ist es zweckvoller, differential-diagnostische Betrachtungen an Hand von konkreten Fällen anzustellen, was in der Kasuistik nach Beschreibung der Befunde in den Epikrisen geschehen ist. Die im folgenden der neueren Literatur entnommenen Angaben zur Differentialdiagnose der m. S. sollen mit den entsprechenden Hinweisen auf die eigene Kasuistik die einzelnen Fragen noch besser beleuchten.

a) *Enzephalitis – Enzephalomyelitis – Myelitis*

Weitaus am häufigsten wird man in die Lage kommen, innerhalb der großen Gruppen der Enzephalitiden und Enzephalomyelitiden differential-diagnostische Erwägungen anzustellen (*Minkowski, Schumacher, Müller, Bing, Marburg, Pette, Curtius*). In Frage kommen dabei die Virusenzephalitiden, die akute disseminierte Enzephalitis und auch die Encephalitis lethargica. Was hier besonders interessiert, sind die Parenzephalitiden (vgl. Fall 5) und die Parenzephalomyelitiden (vgl. Fälle 4, 7 und 17), das heißt infektiös-toxische Erkrankungen des Z. N. S., die während oder kurz nach Infektionskrankheiten allgemeiner Natur parainfektiös auftreten. Da auch der erste Schub einer m. S. gelegentlich während oder nach einem Infekt (z. B. Influenza) oder bei Bestehen eines Fokallerdes auftritt, ist man bisweilen genötigt, diese Krankheitsbilder auseinanderzuhalten. Die in Frage kommende Form der Enzephalitis und Enzephalomyelitis kann unter sehr verschiedenen Formen auftreten, z. B. als Hemiplegia alternans (Lähmung einer Seite und kontralaterales Befallensein des Nervus VII), oder mit zerebellären Symptomen, Neuritis optica retrobulbaris, als Brown-Séquard-Syndrom usw. – Die Enzephalitis pontis et cerebelli ist nach *Pette* im allgemeinen eine akute m. S. – Die Neuromyelitis optica wird vom selben Autor klinisch ebenfalls zur m. S., pathologisch-anatomisch jedoch eher zu den diffusen Entmarkungsenzephalomyelitiden gerechnet. *Schaltenbrand* möchte sie hingegen eher ganz von der m. S. abtrennen. Bei der Encephalitis cerebelli (akute Ataxie) soll nach *Marburg* und *Bing* eine Restitutio ad integrum vorkommen, was differential-diagnostisch gegenüber einer m. S. entscheidend ist. – Im Fall 19 ist auch die Rede von einer reinen Myelitis. Sie kann je nach ihrem Sitz und ihrer Ausdehnung (Querschnittsmyelitis – disseminierte Myelitis) verschiedene Bilder hervorbringen, und man wird bei den vorwiegend spinalen Typen der m. S. gelegentlich an sie denken müssen. – Ganz allgemein sind gegenüber der Gruppe der Enzephalitiden und Enzephalomyelitiden die folgenden differential-diagnostischen Erwägungen wegleitend: der deutlich entzündliche Charakter spricht gegen m. S., wobei das Blutbild, die Temperaturmessung und die Lumbalpunktion heranzuziehen sind. Meist wird man bei einer Krankheit aus dieser

Gruppe der entzündlichen Affektionen des Z. N. S. ein toxisch-infektiöses Blutbild, erhöhte Temperatur und im Liquor eine merkliche Pleozytose und Eiweißvermehrung erwarten dürfen. Ein weiteres wichtiges Kriterium ist der Verlauf, bei welchem die Flüchtigkeit des Einzelsymptoms und ein im großen gesehen remittierender Verlauf neben einer Multiplizität der Herde besonders zugunsten einer m. S. spricht.

b) *Luetische Erkrankungen des Z. N. S.*

Die luetischen Erkrankungen bilden eine weitere große Gruppe im Hinblick auf die Differentialdiagnose der m. S. (*Bing, Marburg, Pette, Schaltenbrand, Minkowski* u. a.), wie sich dies auch aus unserer Kasuistik bei den Fällen 12, 20 und 22 ergibt. Die Schwierigkeiten der Abgrenzung gegen eine m. S. werden häufig damit begründet, daß auch bei der m. S. einmal eine positive Wa. R., eine reflektorische Pupillenstarre und andere für die Lues spezifische Symptome vorkommen können. Man muß sich jedoch vor Augen halten, daß eine solche Koinzidenz zu den großen Seltenheiten gehört. Hingegen kann auf Grund von verschiedenen Motilitäts- und Reflexstörungen (fehlenden Sehnenreflexen, Hypotonie usw.) bei positiver Luesanamnese die Differentialdiagnose gegen Tabes, Lues cerebro-spinalis (vgl. Fälle 20 und 22) oder luische Spinalparalyse in Betracht kommen. Vor allem wird man genötigt sein, die Wa. R. unter Umständen mehrmals sowohl im Blut wie im Liquor anzustellen. Beim sonstigen Liquorbefund kann eine bei der m. S. häufig vorkommende positive Kolloidkurve neben nur geringer Pleozytose und Eiweißvermehrung mit negativer Wa. R. den Ausschlag geben. Intentionstremor, echter Nystagmus, fehlende Bauchdeckenreflexe, temporale Abblassung der Papille usw. weisen ebenfalls deutlich auf eine m. S. hin. Auch das Alter kann einen Hinweis bei der Differentialdiagnose geben. In vorgerücktem Alter soll man an Lues denken, weil die Neurolues sich doch eher in späteren Jahren manifestiert. In Bezug auf die Lichtreaktion der Pupille ist zu beachten, daß eine sehr träge Reaktion auf Licht auch bei einer m. S. vorkommen kann, besonders wenn – was allerdings relativ selten geschieht – eine hochgradige Atrophie des Sehnerven eintritt. Häufiger ist hingegen bei der m. S. die Diskrepanz zwischen einem recht auffälligen Papillenbefund und der geringfügigen Sehstörung. – Da auch ein Tremor in der Ruhe, apoplektiforme Anfälle, eine nicht immer sehr charakteristische Sprachstörung und eine Abnahme der intellektuellen Funktionen zusammen mit spastischer Parese der unteren Extremitäten bei der m. S. vorkommen, kann ein solches Bild an eine progressive Paralyse erinnern. Wiederum muß der Liquorbefund den Ausschlag geben. Im übrigen ist der Tremor bei einer progressiven Paralyse rasch, feinschlägig und betrifft hauptsächlich die Extremitätenenden. Die Sprache ist bei der

Paralyse nicht skandierend und zerhackt, sondern vorwiegend dysarthrisch, häsitierend und verschliffen.

c) *Hirntumoren*

Nägeli, Bing, Marburg, Pette, Minkowski, Schaltenbrand, Curtius u. a. äußern sich zur Differentialdiagnose der m. S. gegenüber Hirntumoren. In der Kasuistik ist diese Frage bei den Fällen 1, 4, 8, 17 und 22 aufgetaucht. Aus naheliegenden Gründen kommen vorwiegend Tumoren in Frage, welche sich an den Prädilektionsstellen für Herde der m. S. entwickeln. So muß man bei differential-diagnostischen Überlegungen dieser Art weniger einzelne Symptome, wie sie sich aus der Topographie ergeben, als viel eher allgemeine Gesichtspunkte berücksichtigen. Der Tumor wird in seiner Symptomatologie mehrheitlich den Eindruck des Unilokulären machen, es sei denn, er befinde sich an einem Ort zusammengedrückter Kerne und langer Bahnen. Die stetige Progression unterscheidet sich doch wesentlich vom Durchschnittsverlauf der m. S., auch wenn eine Rückbildung von Erscheinungen unter bestimmten Umständen auch bei Hirntumoren vorkommt. Eine Druckerhöhung im Liquor und hohe Cholesterin- und Eiweißwerte weisen ebenfalls eher auf einen Tumor hin. Die modernen Methoden der heutigen Hirndiagnostik (Angiographie, Luftenzephalogramm, E. E. G.) sind im übrigen geeignet, zur Frühdiagnose eines Tumors beizutragen.

d) *Rückenmarkstumoren*

Bei den Rückenmarkstumoren sollen wiederum einige allgemeine Gesichtspunkte hervorgehoben werden, wie sie bei den Fällen 10, 14 und 19 berücksichtigt wurden. Nach den letztzitierten Autoren sind vergleichende Untersuchungen des Zisternal- und Lumballiquors in Bezug auf Druck, Zellzahl und Eiweißwerte oft maßgebend. Obwohl bei einer m. S. arachnoidale Adhärenzen vorkommen können, so ist ein ausgesprochen pathologischer Befund beim Queckenstedtschen Versuch doch sehr verdächtig für einen Stop durch Tumor. Die Befunde bei der Myelographie lassen denn auch erkennen, daß es sich im Falle einer m. S. nicht um einen Stop, sondern um ein partielles Haftenbleiben des Kontrastmittels an verdickten Meningen handelt. Eine Xanthochromie ist bei einer m. S. nicht zu finden. Etwas mehr Mühe können gelegentlich die Sensibilitätsstörungen bereiten, doch findet man bei der m. S. nur selten einen Ausfall mit scharfer Grenze nach oben oder ein deutliches Brown-Séquard-Syndrom. Zu beachten ist andererseits, daß einmal auch ein hochliegender Tumor der Medulla spinalis Nystagmus und Störungen an den Hirnnerven V und VI hervorrufen kann (Marburg).

e) *Amyotrophische Lateralsklerose – Funikuläre Myelose – Spastische Spinalparalyse*

Das Problem der Abgrenzung einer multiplen Sklerose gegenüber der amyotrophischen Lateralsklerose wurde im Fall 11 kurz gestreift. Nach *Marburg*, *Bing* und *Curtius* muß man sich bei der amyotrophischen Lateralsklerose hauptsächlich an diejenige Symptomatologie halten, die sich aus den degenerativen Veränderungen der Pyramidenbahnen und der Vorderhornzellen ergibt. Obschon bei der m. S. unter den atypischen Formen auch eine amyotrophische Form von verschiedenen Autoren (*Min-kowski*, *Bing* u. a.) erwähnt wird, so ist es doch sicher angezeigt, gerade dem Erscheinen von Muskelatrophien besondere Aufmerksamkeit zu schenken, denn sie werden bei einer m. S. im allgemeinen nicht sehr ausgeprägt sein. – Eine funikuläre Myelose, wie sie in den Fällen 14 und 18 zur Diskussion steht, ist meist leichter zu erkennen (*Schaltenbrand*, *Pette*). Wir haben hier als maßgebende Stütze das Blutbild, wobei man aber manchmal die nötige Geduld aufbringen muß, bis es eindeutig für oder gegen eine Perniziosa spricht. Allerdings ist auch bei der m. S. eine sekundäre hypochrome Anämie möglich, doch bleiben die histaminrefraktäre Achylie und die Glossitis nicht zu verkennende Kardinalsymptome der *Biermer'schen* Anämie. – Sehr interessante Probleme ergeben sich bei Krankheitsbildern, welche als Syndrom der spastischen Spinalparalyse imponieren (Fälle 11, 14, 16, 18, 19). *Curtius* u. a. erwähnen, daß dieses Syndrom bei verschiedenen Nervenkrankheiten vorkommen kann. Sehr selten soll es als „echte“ spastische Spinalparalyse familiär auftreten, wobei zum spinalen Syndrom sich auch noch Hirnnervenerscheinungen hinzugesellen können. Sofern jedoch das familiäre Vorkommen nicht evident ist, dürfte diese Diagnose eine recht schwierige sein.

f) *Entzündungen der Leptomeninx*

Unter den entzündlichen Krankheiten der Leptomeninx wird, wie der Fall 13 zeigt, bei der Differentialdiagnose der m. S. unter Umständen auch eine Arachnoiditis, speziell nach Traumen oder im Anschluß an Infekte lokaler oder allgemeiner Natur, in Erwägung zu ziehen sein (*Foster Kennedy*, *Pette*). Da auch die m. S. gelegentlich ein symptomatisches Mitergriffensein der Arachnoidea zeigt, kann man über die Pathogenese desselben im Zweifel sein. Wohl wird in den meisten Fällen ein deutlich entzündliches Bild eine m. S. unwahrscheinlich machen, doch wird damit die sonstige Ätiologie der Krankheit noch nicht ohne weiteres geklärt. Ähnliche Gesichtspunkte gelten auch für die im Fall 1 erwähnte Arachnoiditis opto-chiasmatica. – Große differential-diagnostische Schwierigkeiten bereiten auch die verschiedenen

chronisch verlaufenden benignen Meningitiden, wie dies wiederum Fall 13 demonstriert, wo man an eine *Meningitis lymphocytaria chronica* dachte. Sofern diese Affektionen keine sehr manifesten Symptome hervorbringen, kann unter Umständen der Liquorbefund einen maßgebenden diagnostischen Hinweis liefern.

g) *Gefäßkrankheiten des Z. N. S.*

Die Differentialdiagnose der m. S. erstreckt sich oftmals nicht nur auf das Gebiet der Krankheiten des Z. N. S. im engeren Sinne, sondern es kommen nicht selten auch Gefäßkrankheiten im Bereich des Z. N. S. in Frage (*Nägeli, Bing, Marburg, Minkowski, Pette, Curtius*). Auch in unserer eigenen Kasuistik sind einige Fälle zu finden, bei welchen über die Möglichkeit einer zentralen Durchblutungsstörung gesprochen wird (Fälle 4, 15, 18, 20, 21). In Frage kommen namentlich Blutungen, Thrombosen oder sonst arteriosklerotische Veränderungen an den Gefäßen des Z. N. S., da das Auftreten multipler enzephalomalazischer Herde auch im Rückenmark auf arteriosklerotischer Grundlage möglich ist (*Marburg*). Im Hirn können sich bei zerebraler Arteriosklerose ebenfalls kleine enzephalomalazische Herde, beispielsweise unter dem Bild einer Pseudobulbärparalyse ausbilden. Kommt bei einer solchen Pathogenese ein der m. S. ähnliches Krankheitsbild zustande, so wird die Differentialdiagnose unter Umständen sehr schwierig sein. Man wird bei einem schwachen apoplektischen Insult daran zu denken haben, daß auch eine m. S. gelegentlich apoplektiform beginnen kann, und daß andererseits nach Ablauf des akuten Geschehens einer Hirnblutung bisweilen ein intentioneller, posthemiplegischer Tremor zur Beobachtung kommt. Differential-diagnostische Fragen in diesem Sinne können hauptsächlich Syndrome im Kleinhirn oder in der Ponsregion ergeben. Genaue Beobachtung des weiteren Verlaufs, Beachtung des Alters und eine allgemeine Untersuchung (besonders Blutdruck, periphere Gefäße usw.) können für die Sicherung der Diagnose aufschlußreich sein.

h) *Wirbelsäulenerkrankungen*

In der für diese Arbeit zu Rate gezogenen Literatur wird kaum ein Hinweis auf die differential-diagnostische Bedeutung von Wirbelsäulenerkrankungen gegeben. Die eigenen Fälle (10, 11, 19, 22) liefern jedoch einige Beispiele, bei denen die Bedeutung z. B. einer Spondylosis abgewogen werden mußte. Es liegt in der Natur der Sache, daß Krankheiten der Wirbelsäule im wesentlichen spinale Formen von m. S. nachahmen können. Zur Klärung der Krankheitsbilder trägt eine röntgenologische Untersuchung der Wirbelsäule bei. Wesentlich ist auch die Beobachtung des Verlaufs, der im Falle der Spondylosis eher stationär oder langsam progredient ist. Das Fehlen

von Hirnnervensymptomen wird in den meisten Fällen zu einigen Bedenken gegen die Diagnose einer m. S. Anlaß geben.

i) Funktionelle Krankheiten

Recht schwierige differential-diagnostische Probleme können die Hysterie und allgemein die funktionellen Krankheiten aufwerfen (*Schumacher, Bing, Marburg*). Auch in den Fällen der eigenen Kasuistik sind zu wiederholten Malen solche Fragen aufgetaucht (Fälle 2, 9, 17, 23, 24). So kann die Deutung einer Sehstörung bisweilen schwierig sein, besonders wenn man bedenkt, daß eine solche auf Grund einer Retrobulbärneuritis unter Umständen sehr flüchtig sein kann und ein objektiver Befund an der Papille jahrelang fehlen kann. Die Fahndung nach anderen Symptomen kann bei beiden Krankheiten sehr lange negativ verlaufen. Es werden auch Fälle beschrieben, wo eine m. S. mit hysteriformen Symptomen begann (*Marburg*). Solche Situationen gebieten äußerste Vorsicht und eine möglichst objektive Beobachtung der weiteren Entwicklung. Es ist interessant, daß bei beiden Leiden einzelne Symptome suggestiv mehr oder weniger beeinflußbar sein können. Man soll jedoch stets darauf achten, daß bei der Hysterie Sensibilitätsstörungen eher eine strenge Halbseitigkeit zeigen, der Tremor meist ungleichmäßig ist und nur in Ausnahmefällen intentionell verstärkt wird. Der Nystagmus ist kein sicheres Differenzierungszeichen, hingegen sind fehlende Bauchdeckenreflexe sehr verdächtig für eine m. S. Überhaupt werden die objektiven neurologischen Zeichen letzten Endes den Ausschlag geben, obschon auch sie einmal durch einen gewiegten Patienten, der einige Kenntnis über die Symptomatologie hat, vorgetäuscht werden können.

IV. Zusammenfassung

In einer Kasuistik werden 25 Fälle aus dem Krankenmaterial der Neurologischen Poliklinik der Universität Zürich dargestellt, bei welchen im Jahre 1949 oder früher eine m. S. vermutet wurde, aber nicht sicher diagnostiziert werden konnte, und die später von uns kontrolliert und nachuntersucht wurden. Diese Fälle wurden dann differential-diagnostisch speziell geprüft, und es konnten dabei nach durchschnittlich dreijähriger Krankheitsdauer folgende Diagnosen gestellt werden:

in 7 Fällen sichere m. S. (4, 7, 14, 16, 22, 23, 25)

in 3 Fällen sehr wahrscheinlich m. S. (1, 18, 20)

in 1 Fall isolierte Lähmung des M. rectus sup., am ehesten bei m. S. (12)

- in 2 Fällen abgeheilte, isolierte Retrobulbärneuritis, wobei aber die spezielle Ätiologie (m. S.? Rheumatismus? Nasennebenhöhlen-Affektion? usw.) offen gelassen werden mußte (3, 6)
- in 1 Fall spastisches Syndrom beider Beine, am ehesten infolge einer Spondylarthrosis thoracalis, wobei aber eine m. S. nicht sicher auszuschließen war (19)
- in 1 Fall weitgehend ungeklärtes Krankheitsbild (13)
- in 1 Fall m. S. sehr fraglich – Hysterie? Psychose? (17)
- in 2 Fällen vaskuläre Störungen, am ehesten auf Grund einer Endangiitis obliterans (*M. Buerger*) (21) und von Gefäßspasmen im Bereiche des Gesichtes (15)
- in 1 Fall Syndrom der spastischen Spinalparalyse unklarer Genese, am ehesten infolge einer schweren Spondylosis cervicalis, sicher keine m. S. (11)
- in 1 Fall am ehesten Arthronose des Knies (10)
- in 1 Fall fraglicher Ménière bei rheumatischer Disposition (8)
- in 1 Fall vegetative Dystonie (5)
- in 2 Fällen hypochondrisch-depressive Reaktion bei Psychopathie (9, 24)
- in 1 Fall hypochondrische Reaktion bei äthylischer Debität (2).

Aus dieser Zusammenstellung geht hervor, daß in einem relativ hohen Prozentsatz die vor drei Jahren gestellte Vermutungsdiagnose einer m. S. sehr berechtigt war, wenn man bedenkt, daß es sich bei den 25 Fällen anfangs um weitgehend ungeklärte Krankheitsbilder handelte, bei welchen die m. S. differentialdiagnostisch neben anderen Vermutungsdiagnosen stand. Nur bei 9 Fällen konnte mit Sicherheit eine m. S. ausgeschlossen und eine andere Diagnose gestellt werden, wogegen in den übrigen 16 Fällen die Diagnose einer m. S. gesichert oder mindestens heute noch nicht ausgeschlossen wurde. Es handelt sich

um 7 Fälle mit sicherer m. S.

um 4 Fälle mit wahrscheinlicher m. S.

um 5 Fälle bei welchen eine m. S. nicht ausgeschlossen werden konnte.

Im Anschluß an die Erörterung der einzelnen Fälle werden unter Heranziehung der neueren Literatur über die Diagnose und Differentialdiagnose der m. S. maßgebende Gesichtspunkte skizziert. Dabei wird auf folgende Kriterien besonderen Wert gelegt: genaue Erhebung der Anamnese zur möglichen Aufdeckung von Vorpostensymptomen, Verfolgung des Verlaufs als schubförmig-remittierender oder chronisch-progredienter Typus, Deutung der klinischen Symptome nach der herdförmigen Lokalisation im Z. N. S. und Feststellung der Multiplizität solcher Herde. Die Ausführungen über die Differentialdiagnose der m. S. werden hauptsächlich auf die eigenen Fälle abgestimmt, die als Beispiele zur Erläuterung der einzelnen Probleme verwertet werden.

Zum Schlusse möchte ich meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. *M. Minkowski*, für die freundliche Zuweisung des Themas, für die Überlassung der Krankengeschichten sowie für die wertvollen Ratschläge und die Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit meinen herzlichen Dank aussprechen.

Ferner bin ich auch Herrn Oberarzt Dr. *E. Baasch* für seine Hilfe zu Dank verpflichtet.

V. Literaturverzeichnis.

- Bing, R.*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Basel 1944.
Curtius, F.: Multiple Sklerose und Erbanlage, Leipzig 1933.
 — Handbuch der Inneren Medizin, Bd. V. Krh. des Nervensystems, 2. Teil, Berlin 1939.
Foster Kennedy M. D.: Research Publications A. R. N. M. D. Volume XXVIII, Multiple Sclerosis and the Demyelinating Diseases, 1948.
Goldflam, S.: Die diagnostische Bedeutung des Rossolimo'schen Reflexes bei Erkrankungen des Z.N.S., Sonderausgabe v.: Abh. a. d. Neurologie, Psychiatrie, Psychologie und ihre Grenzgebiete, 56, Berlin 1930.
Laubenthal, F.: Leitfaden der Neurologie, Stuttgart 1948.
Müller, R.: Studies on Disseminated Sclerosis with special Reference to Sympt., Course and Prognosis, Acta medica Scandinavica Suppl. CCXXII, Stockholm 1949.
Marburg, O.: Multiple Sklerose, Handbuch der Neurologie, Bd. XIII, Berlin 1936.
Minkowski, M.: Zur Symptomatologie, Diagnose und Therapie der multiplen Sklerose, Ars Medici XXXI. Jahrgang, Nr. 9 und 10, 1941.
 — Zur klinischen Symptomatologie und zur Behandlung der multiplen Sklerose, Schweiz. Archiv f. Neurologie und Psychiatrie, 49: 236–245, 1942.
Nägeli: Differentialdiagnose der Inneren Medizin, Stuttgart 1948.
Pette, H.: Die akut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems, Leipzig 1942.
Rittmeister, J. F.: Die klin. u. biolog. Bedeutung des Rossolimo'schen Reflexes, Schweiz. Archiv f. Neurologie und Psychiatrie 38: 239, 1936; 39: 142, 1937.
Schaltenbrand, G.: Die Nervenkrankheiten, Stuttgart 1951.
Schumacher, G. A.: Multiple Sklerosis, J. A. M. A., Volume 143, Nr. 13, New York 1950.

Curriculum vitae

Geboren am 3. Juni 1926 in Wallisellen, wo ich sechs Klassen der Primarschule besuchte. Anschließend sechseinhalb Jahre kantonales Gymnasium in Zürich mit Eidgenössischer Matura 1946. An der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich belegte ich 13 Semester und bestand – ebenfalls in Zürich – das Staatsexamen im Frühjahr 1953.

